FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1965

N° 307

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

MACQUART-MOULIN Joëlle, Anne, Marie, née DELPOUGET

née le 16 Avril 1938 à Asnières, Seine

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UNE OBSERVATION DE MELORHEOSTOSE AVEC SYNDROME DU CANAL CARPIEN

Président : M. André GROSSIORD - Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1965 N°

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

MACQUART-MOULIN Joëlle, Anne, Marie, née DELPOUGET
née le 16 Avril 1938 à Asnières, Seine
Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UNE OBSERVATION DE MELORHEOSTOSE AVEC SYNDROME DU CANAL CARPIEN

Président : M. André GROSSIORD - Professeur

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK
LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. de), GENNES (L.de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE(G.) LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR-VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

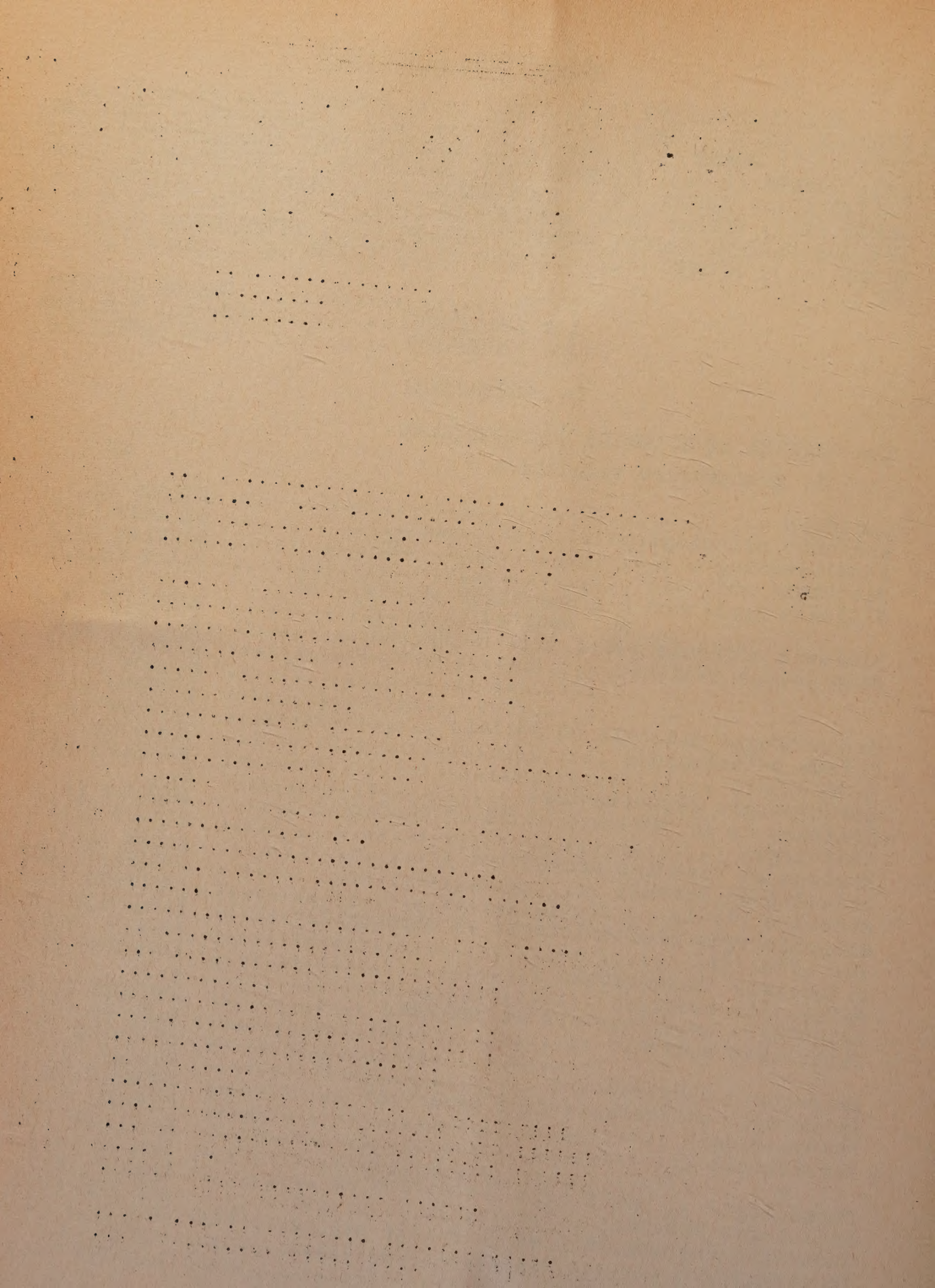
DOYEN ..... Gaston CORDIER.
1er ASSESSEUR ..... (Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR ..... (Paul CASTAIGNE

I- PROFESSEURS

I°- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires : MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	ROYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	GAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)



b) Professeurs à titre personnel :

	MM.
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	(DESGREZ (P.) (POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	(KELLERSHOHN (L.) (GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	RISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIE (P.)
Cliniques Chirurgicales	(Beaujon	LORTAT-JACOB(J.L.)
	(Cochin	LEGER (L.)
	(Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	(Pitié	CORDIER (G.)
	(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	(Salpêtrière	SICARD (A.)
	(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	(Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	(COCHIN)	MERLE D'AUGIGNE(R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	(Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants	(Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses	(Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	(Saint-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques	(Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang	(Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux	(Salpétrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	(Broussais	MILLIEZ (P.)
	(Broussais	LENEGRE (J.)
	(Cochin	BROUET (G.)
	(Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	(Lariboisière	SEZE (S. de)
	(Pitié	DREYFUS (G.)
	(Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	(Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat).... DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatre sociale (Enfants Malades)..... MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)..... JUSTIN-BESANCON(L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)..... DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)..... DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)..... GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales .....(Baudelocque)..... LACOMME (M.)
(Foch (Suresnes).. MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal).. VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)..... RENARD (G.)
- - (Cochin)..... OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)..... AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de Paul) N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)..... BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpétrière) MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpétrière)..... DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)..... ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)..... LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique..... GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)..... ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale..... DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales..... POILEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique..... JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)..... COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) N....

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie ..... GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses ..... PASTIN (R.)
Médecine .....(AZERAD (E.)
(BOUR (H.)
(LAMBLING (A.)
(LHERMITTE (F.)
(PEQUIGNOT (H.)
(PERRAULT (M.)
(SIGUIER (F.)
(WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie..... MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie ..... KREIS (B.)
Rhumatologie ..... DELBARRE (F.)

II- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) GOUINAUD (C.) GILLOT (C.) HUREAU (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr.s.ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) pr.s.ch NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	N.du BOUCHET (Mme) KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.)pr.s.ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.)pr.s.ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J.Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J.Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.)pr.s.ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.Y.)

Dermato-Syphiligraphie	(CIVATTE (J.) (DUPERRAT (B.) (HEWITT (J.) (TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	(HEITZ (F.) m. conf. (LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (Ch.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.) (DAUSSET (J.) (DUHAMEL (G.)
Histologie	(COUJARD (R.) pr.s.ch. (DA LAGE (MAROIS (M.) (RACADOT (J.) (SCHRAMM (B.)
Hydrologie	(BESANCON (F.) (CORNET (A.)
Hygiène	(BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.) (ROUSSEL (A.) (SAPIN-JALOUSTRE (M.)
Maladies infectieuses	(DUPONT (V.) (LISSAC (J.) (RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	(ANTOINE (B.) (CROSNIER (J.) (RICHET (G.) (SEBAOUN (J.)
Médecine légale	(BOURGUIGNON (A.) (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.) (HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	(CAMBIER (J.) (CATHALA (H.) (ESCOUROLLE (R.) (GAUTIER (J.Cl.) (LAPRESLE (J.) (LEREBOULLET (J.) (PICHOT (P.) (TARDIEU (G.)

Obstétrique.....	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.) BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	DERAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HOTHISANG (Mlle) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.P.) BLONDEAU (Ph.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.L.) DAUTRY (P.) DEMIRLEAU DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GALEY (J.J.) GARRAY (M.) GARNIER (H.) GAUDART-D'ALLAINES (Cl.de) GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MAILLARD (J.N.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.)

MM.

Pathologie chirurgicale	PERROTIN (J.) PREMONT (M.) ROBERT (H.) THOMERET (G.) VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BERTHAUX (P.) COTTENOT (Fr.) LOEPER (J.) Pr.s.ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) PAUPE (J.R.)
Pathologie médicale	ACAR (J.) AUQUIER (L.) AUSSANNAIRE (M.) BEAUMONT (J.L.) BERNIER (J.J.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CANIVET (J.) CARLOTTI (J.) CATINAT (J.) CHRETIEN (J.) CLOAREC (M.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) DEBRAY (J.) ETIENNE (J.P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) FUNCK-BRENTANO (J.L.) GRIVAUX (M.) HAZARD (J.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAGRUE (G.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NENNA (A.) NICK (J.) POULET (J.) ROYER (P.)

M.

Pathologie médicale	(TCHERDAKOFF (Ph.) (THIBAULT (Ph.) (TOURNEUR (R.) (VILLIAUMEY (J.) (WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	(ALAGILLE (D.) (ALISON (J.) (CANLORBE (P.) (GORIN (R.) (LAFOURCADE (J.) (LEPERCQ (G.) (LESTRADET (H.) (MALLET (R.) (MANDE (R.) (MINKOWSKY (A.) (MOZZICONACCI (P.) (POLONOVSKI (C.) (REY (J.) (RIBIERRE (M.) (ROSSIER (A.) (VIALATTE (J.)
Pharmacologie	(BOISSIER (J.) (LECHAT (P.)
Physiologie	(BARRES (G.) (DURAND (J.) (GIRARD (Fr.) m.conf. (HUGELIN (A.) (LAURENT (D.) (SCHERRER (J.) pr.s.ch. (VASSEUR (B.)
Physique médicale	(CHANTEUR (J.) (COURSAGET (J.) (GREMY (F.) m. conf. (MILHAUD (G.) (PAGES (J.Cl.) (PELLERIN (P.) (ROUCAYROL (J.C.pr.s.ch (TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	(DECROIX (G.) (ISRAEL (L.) (MEYER (A.) (RENAULT (P.) (SORS (Ch.)
Psychiatrie infantile	(DENIKER (P.) (DUCHE (D.) (FLAVIGNY (H.)

MM.

Radiologie médicale ..... DUBOST (J.), LEFEBVRE (J.), MICHEL (J.R.)

Rhumatologie ..... MASSIAS (P.)

Stomatologie ..... GAUHEPE (J.), CERNEA (P.), CHAPUT (Mme A.)m.c.agr., CREPY (Cl.), FLEURY (R.), GRELLET (M.)

Thérapeutique ..... CHASSAGNE (P.), FOUET (P.), LABET (R.), MARCHE (J.)

Urologie ..... AUVERT (J.), MOULONGUET (A.), QUENU (L.)

III- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

Anatomie ..... DEBEYRE (J.)
Clinique Chirurgicale ..... VERNE (J.M.)

Clinique médicale ..... RAMBERT (P.), THIEFFRY (S.), GRASSET (J.)

Clinique obstétricale ..... MAYER (M.), MORIN (P.)

Clinique ophtalmologique ..... DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture ..... LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique ..... BARUK (H.)
Clinique urologique ..... KUSS (R.)

IV- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie ..... HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale ..... RUDLER (J.) Pr.s.ch.

V- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE (BOLTANSKI (E.), LAUNAY (C.)

Secrétariat général de la Faculté..... M. LENA (J.)
Conseiller administratif ..... Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs ..... Mlles DUMAITRE (P.) LE NOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

Bibliothécaires ..... Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

A MES MAITRES PENDANT MON EXTERNAT

le Docteur CALVET
le Docteur CACHIN
le Docteur RUBENS-DUVAL
le Professeur GROSSIORD
le Professeur CATHALA
le Docteur MOUSSEOIR

A nos maîtres de la Faculté

Au Docteur Stéphane PANIER

Chef de Clinique-Assistant des Hôpitaux

dont les conseils m'ont été si précieux.

Qu'il trouve ici l'expression de mon amicale reconnaissance.

A Monsieur le Professeur André GROSSIORD

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris
Médecin des Hôpitaux de Paris
Chef de service de l'Hôpital Raymond
Poincaré à Garches
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Avec l'assurance de notre profonde gratitude pour l'enseignement si précieux qu'il nous a prodigué, et pour la bienveillance qu'il a apporté dans le choix et la direction de ce travail.

Qu'il trouve ici, avec nos plus vifs remerciements, l'expression de notre admiration et de notre respectueux attachement.

A MES PARENTS

A MON MARI

A MON FILS, BRUNO

INTRODUCTION

La mélorhéostose, ou maladie de LERI, est une dystrophie osseuse rare dont nous avons eu le privilège d'étudier un cas.

Monsieur le Professeur GROSSIORD nous a très aimablement confié son observation personnelle en vue de ce travail.

A partir de ce nouveau cas de mélorhéostose et des différents problèmes que pose cette maladie, nous avons voulu, dans cette thèse, apporter notre modeste contribution à l'étude de cette fort intéressante affection.

Nous avons étudié l'ensemble de la littérature, nous attachant tout particulièrement aux formes singulières par leur aspect ou leur association avec d'autres maladies.

Puis notre intérêt s'est porté sur les différentes hypothèses pathogéniques auxquelles cette curieuse affection a donné naissance.

Nous allons envisager successivement :

- Chapitre I : la nouvelle observation.
- Chapitre II : l'historique et la définition de la maladie de LERI.
- Chapitre III : les formes cliniques typiques de cette affection.
- Chapitre IV : mélorhéostose et syndrome du canal carpien.

- Chapitre V : les formes associées particulières et les hypothèses qu'elles suggèrent.

- Chapitre VI : les hypothèses pathogéniques proposées pour définir l'étiologie et le mécanisme physio-pathologique de cette affection.

CHAPITRE I

OBSERVATION

Madame Colette M..., 37 ans, envoyée par le docteur Jacques LECOEUR, vient consulter le Professeur GROSSIORD le 7 Mai 1962, pour un ensemble de troubles localisés au membre supérieur droit.

- Les premières manifestations cliniques remontent à une vingtaine d'années :

En 1942, à l'âge de 15 ans, apparaît une limitation de l'extension complète de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'auriculaire droit.

- Dix ans plus tard, en 1952, surviennent des crises de fourmillements des doigts de la main droite, prédominant au niveau des deux derniers doigts.

Bien tolérés par la malade "qui pensait pouvoir s'y habituer", ces accès ne sont pas influencés par les variations de climat ou de température.

- Vers la fin de l'année 1961, la symptomatologie s'enrichit, amenant bientôt la malade à consulter :

La main droite est parcourue de fourmillements qui prédominent à présent au niveau de l'index et du médius.

S'y joint une sensation d'engourdissement, tandis que les doigts semblent gonflés et enraidis, et que leur sensibilité tactile est modifiée.

Il existe des perceptions floues et des dysesthésies à type de piqûres d'aiguilles lors de la pression des pulpes des doigts.

Ces crises de fourmillements avec engourdissement de la main droite surviennent le matin, au réveil, et sont favorisées par certaines attitudes et certains gestes de la vie quotidienne :

- écriture, surtout au cours de séances prolongées ;
- soins de manucure ;
- poignée de main vigoureuse même.

Elles cessent lors de l'exécution de certaines manoeuvres empiriquement trouvées par la malade : flexion forcée du poignet droit.

Ces acroparesthésies carpiennes ne s'accompagnent pas de troubles vaso-moteurs.

L'examen clinique de cette femme de 37 ans, sans autre antécédent pathologique ou traumatique notable :

- qu'une crise de rhumatisme articulaire aigu à l'âge de 17 ans, n'ayant pas laissé de séquelle cardiaque actuelle

- et qu'une scoliose dorsale haute, découverte fortuitement sur un cliché radiographique pratiqué à la même époque

montre, au niveau du membre supérieur droit :

- une limitation des mouvements passifs :

. d'extension du coude : -10°
. de flexion-extension du poignet
. d'hyperextension des articulations métacarpo-phalangiennes des trois derniers doigts :

médius : -10°
annulaire : 0°
auriculaire : -25°

- Les doigts étant demi fléchis, le 4ème doigt se trouve spontanément légèrement défléchi par rapport aux autres, et dans un plan plus antérieur que ceux-ci.

- La palpation des 3 derniers espaces interosseux donne une sensation de relief osseux anormal.

- L'articulation de l'épaule droite est libre, ainsi que celles du membre supérieur gauche et des membres inférieurs.

- Le reste de l'examen somatique est normal, en particulier aucun signe neurologique n'est trouvé.

Les examens de laboratoire n'apportent aucun élément positif décisif.

- L'hémogramme montre un chiffre des hématies à 4 millions, avec une valeur globulaire à 1, et une discrète hyperleucocytose à 11.300 éléments.

- La vitesse de sédimentation globulaire est normale (2 mm à la 1ère heure, 5 mm à la 2ème).

- La fibrinémie est à 12 g/l.

- L'haptoglobine de JAYLE à 0,7 (la normale étant de 13).

- Les dosages sanguins du calcium, du phosphore et des phosphatases alcalines sont normaux.

Les examens radiologiques, pratiqués par le docteur Jacques BERNARD, vont par contre permettre de découvrir l'étiologie vraisemblable de ce syndrome acroparesthésique :

- Au niveau du rachis cervico-dorsal : l'ensemble des clichés effectués (face, profil, 3/4 et tomographies frontales) montre une malformation de la 3ème vertèbre dorsale qui se trouve "réduite à un moignon cunéiforme droit à sommet interne, inséré entre D2 et D4, et dont seul l'arc postérieur avec la côte droite correspondante est bien individualisée, d'où scoliose aiguë droite" avec rétrécissement du dernier trou de conjugaison cervical droit.

- Au niveau du membre supérieur droit : l'épaule et la moitié supérieure de l'humérus sont normaux.

Une condensation osseuse hypertrophique descend en deux plages, supérieure et inférieure, réalisant une coulée opaque continue, verticale, parallèle au grand axe des os.

= La plage supérieure

grossièrement fusiforme, débute au niveau du I/3 inférieur du bord interne de l'humérus, descend en s'élargissant en éventail vers le bord antérieur de l'humérus, atteint les berges de la fossette coronoïdienne qu'elle respecte, condense sous forme de taches nuageuses la trochlée et l'épitrochlée, épargne l'in-

terligne articulaire, condense en masse l'apophyse coronoïde, débordant légèrement à la face interne du cubitus.
Elle se termine en s'effilant progressivement en une mince trainée très dense le long de la moitié supérieure du bord externe du cubitus, ayant "moucheté au passage" la tubérosité bicipitale du radius.

= La plage inférieure

intéresse la partie moyenne des os du carpe, les IIIème et IVème métacarpiens et les deux phalanges proximales des quatre derniers doigts.

Verticale, elle touche :

- le semi-lunaire ;
- la moitié externe du pyramidal ;
- le bord externe du pisiforme ;
- le grand os ;
- la moitié externe de l'os crochu.

De là, elle descend sur les IIIème et IVème métacarpiens dont elle remanie les extrémités proximales, déformant les bords qui limitent le troisième espace interosseux. Elle condense ces deux os dans leur plus grande partie, épargnant cependant la moitié interne de la tête du IVème métacarpien et toute celle du IIIème métacarpien.

L'hypertrophie du IIIème métacarpien et de la moitié distale du IVème contraste avec l'amincissement anormal de la moitié proximale de ce dernier.

Les deux phalanges proximales des quatre derniers doigts ne paraissent pas normales :

> leurs corticales sont épaisses, irrégulières et denses, bien que d'une densité moindre que celle de la coulée principale (mise à part la portion toute externe de la base de la première phalange de l'auriculaire sur laquelle déborde la coulée.)

Les phalanges du pouce et les phalangettes des quatre derniers doigts sont indemnes.

Tous les interlignes articulaires sont respectés.

L'examen attentif des clichés a attiré notre attention sur de discrètes images qui nous ont paru anormales :

Le tiers moyen du bord externe de l'humérus est parcouru de petites stries denses, obliques en bas et en dedans, au voisinage desquelles la trame osseuse est remaniée, avec présence de micro-géodes en nid d'abeille, bien limitées, mais sans liseré dense ; elles alternent avec des zones de raréfaction osseuse, sans limitation précise.

Au niveau des deux plages principales que nous avons décrites plus haut, la condensation osseuse est très dense, marmoréenne ; elle envahit toutes la corticale qu'elle épaissit par endroits, atteignant le canal médullaire légèrement rétréci et aux limites irrégulières, dépassant néanmoins peu les contours normaux des os.

Cet aspect de condensation osseuse très dense :

- en coulée verticale ;
- intéressant au niveau d'un seul membre plusieurs os contigus;
- épargnant certaines portions de ces os ;
- et respectant les interlignes articulaires

évoque les images radiologiques décrites par LERI et JOANNY comme caractéristiques de la mélorhéostose.

Notons cependant que l'hyperostose donnant la véritable "coulée de bougie" reste ici modérée.

. . .

La malade est revue 5 mois plus tard, en Octobre 1962.

- Elle souffre davantage et la douleur atteint à présent le coude droit.

Le matin au réveil, et lorsque la malade écrit, apparaissent après un certain temps :

- une gêne à l'extension des doigts ;

- un engourdissement avec fourmillements de toute la main

- des dysesthésies "électriques" au contact, accompagnées d'une hypoesthésie au chaud et au froid,

puis, progressivement, survient une douleur au pli du coude "la main parle avant le coude".

La manoeuvre antalgique consiste alors en un mouvement de flexion forcée du coude et du poignet, le poing étant fermé.

La malade ne peut plus suspendre l'anse de son sac à son avant-bras sans souffrir aussitôt.

Elle éprouve même des difficultés à se ganter.

- En dehors des limitations des jeux articulaires déjà observés, l'examen attentif met en évidence un ensemble de troubles :

. Epaississement du poignet droit, contrastant avec la minceur de l'extrémité inférieure de l'avant-bras (14 cms de circonférence au-dessus de la styloïde cubitale à droite, 14,6 cms à gauche au même niveau), sans modifications de l'éminence thénar.

. Saillie dure en regard du IVème métacarpien, situé en retrait par rapport aux autres métacarpiens quand on palpe le dos de la main.

. Pronation douloureuse de la main.

. Le poing étant fermé, son ouverture et l'extension des doigts provoquent des dysesthésies au niveau des trois premiers doigts.

. La percussion du canal carpien donne les mêmes signes il existe un signe de TINEL.

. L'aisselle droite est plus creuse que la gauche.

Une radiographie du canal carpien vu en fuite ne montre rien de très démonstratif, à ceci près que le contour du grand os, très net à gauche, est moins régulier à droite.

Une sanction chirurgicale est alors proposée à la malade : section du ligament annulaire antérieur du carpe, qui est différée.

. .

Cinq mois plus tard, en mars 1963, la malade est revue pour la troisième fois.

Les douleurs se sont accrues. Elles entraînent l'insomnie et ne cèdent plus aux manoeuvres antalgiques.

L'épaule droite est à présent douloureuse avec impression de "lachâge moteur".

L'intervention est alors pratiquée par le docteur POL LE COEUR le 20 Mai 1963.

"Incisure en ligne brisée.
"Incision du canal carpien obliquement (de façon à s'éloigner du "rameau thénarien et à retrouver une continuité). Le tendon du "petit palmaire et l'aponévrose palmaire dont fendus en long "(de façon également à assurer une continuité à la poulie").

"Le nerf médian jaillit.

"Le tissu graisseux du canal carpien est anormalement dense et "gris, de sorte que les éléments ne sont pas visibles et disso-"ciables comme d'habitude (je ne les ai pas soulevés pour explo-"rer les berges osseuses, de sorte qu'une petite tumeur osseuse "peut m'avoir échappée).

"Guérison dès le réveil."

En effet, les douleurs disparaissent aussitôt, sauf celle de l'épaule droite.

.
. .

En Juillet 1963, deux mois après l'intervention, le syndrome du canal carpien n'a pas reparu. Seules vont persister pendant quelques mois des douleurs à la mobilisation de l'épaule droite, dues, semble-t-il, à une tendinite du sus-épineux.

.
. .

En résumé :

Cette observation nous a paru intéressante à plus d'un titre :

1/ L'existence même de cette mélorhéostose, très typique, monomélique.

Frappant le membre supérieur droit, cette condensation osseuse, très dense, hypertrophique, descend verticalement en deux plages successives :

- La plage supérieure intéresse l'humérus, le cubitus, peu le radius.
- La plage inférieure frappe la partie moyenne des os du carpe, les IIIème et IVème métacarpiens, débordant à la partie toute externe de la base de la phalange proximale de l'annulaire.

Tous les espaces articulaires sont respectés.

2/ Son association avec une malformation congénitale : hémi-vertèbre D3, avec aplasie de la 3ème côte gauche.

Sans y voir un rapport de cause à effet, on peut considérer l'existence de cette malformation vertébrale, comme le témoignage de la présence d'un "terrain malformatif" chez cette malade.

3/ Enfin et surtout les particularités de cette mélorhéostose du point de vue clinique :

a- L'importance de la note douloureuse et ses caractères étranges puisqu'elle réalisait un véritable syndrome du canal carpien.

La malade était venue consulter pour des dysesthésies :

- à type de fourmillements et d'engourdissements des doigts de la main droite, prédominant au niveau de l'index et du médius,

s'accompagnant dans un deuxième temps d'une douleur au pli du coude ;

- survenant le matin au réveil et lors de l'exécution de certains mouvements.

L'examen clinique avait permis de trouver :

- une hypoesthésie tactile et thermique, avec dysesthésies "électriques au contact, sans troubles moteurs ni trophiques ;
- un signe de TINEL.

La section du ligament annulaire antérieur du carpe apportant, par ses excellents résultats, la confirmation du diagnostic.

b- Le fait qu'il existait des signes cliniques objectifs qui auraient pu attirer l'attention, faisant d'emblée rechercher une étiologie osseuse :

- épaississement du poignet droit, contrastant avec l'amincissement de l'extrémité inférieure de l'avant-bras ;
- perception des saillies osseuses anormales à la palpation des trois derniers espaces interosseux de la main droite ;
- attitude curieuse du IVème doigt, le poing étant fermé : incomplètement fléchi et décalé dans un plan plus antérieur que les autres doigts.

CHAPITRE II

HISTORIQUE ET DEFINITION DE LA MELORHEOSTOSE

En 1922, André LERI et JOANNY décrivent pour la première fois, chez une femme de 39 ans, une :

"singulière hyperostose étendue à toute la hauteur des os d'un membre supérieur, et limitée à ce membre".

Cette affection, alors inconnue, avait débuté cliniquement à l'âge de 10 ans par une déformation des doigts, caractérisée par un léger écartement de l'index et du médius de la main gauche, puis, quelques années plus tard, une limitation de l'extension du coude gauche à la suite d'une chute, avec seulement "des signes d'ostéite de l'extrémité inférieure de l'humérus" sur les radiographies pratiquées.

Vingt-cinq ans après les premiers signes, à 35 ans, apparait une poussée aiguë d'impotence fonctionnelle douloureuse au niveau du coude et de l'épaule gauches ; au bout de quelques jours, les signes cliniques s'estompent, laissant pourtant subsister un engourdissement douloureux, surtout nocturne, de ces deux articulations.

A l'examen :

"L'index et le médius sont énormes et ont l'air de faire partie d'une toute autre main que les doigts voisins... leurs extrémités divergent en fourche, et ils présentent une série de bosselures dures, du volume d'une noisette, fortement saillantes sous la peau mais nullement adhérentes". La flexion des phalanges est limitée.

Il existe une saillie allongée et dure, sur laquelle la peau est tendue, au niveau des IIème et IIIème métacarpiens. La flexion du poignet est très diminuée.

Le coude est fixé en flexion et tous ses mouvements sont limités.

La palpation de l'humérus et de l'apophyse coracoïde montre qu'ils sont épaissis.

Les mouvements de l'épaule sont très diminués, seule la rétropulsion est épargnée.

Les radiographies objectivent l'existence :

- sur toute la hauteur du membre supérieur gauche ;
- d'une hypertrophie osseuse très compacte et très dense ;
- occupant "certains os et certaines parties de certains os" laissant le reste indemne.

"Dans cette apparente irrégularité de la distribution il y a pourtant quelque chose de remarquablement régulier, c'est la "trainée" hyperostosique qui semble se continuer sur la radiographie presqu'en ligne droite... irrégulière du rebord, "bavante", pour ainsi dire, de sorte qu'on a, sur l'épreuve radiographique, l'impression que donnerait une "coulée" de bougie le long des os depuis l'épaule jusqu'à l'extrémité des IIème et IIIème doigts".

Le nom de "mélorhéostose", laissant en suspens toute question de pathogénie ou d'étiologie, en indique les caractères cliniques essentiels:

"hyperostose"en coulée" occupant la longueur d'un membre (μέλος : membre, ῥέω : je coule)

En 1928, LERI et LIEVRE fixent le tableau clinique et radiologique de cette affection, rapportant 6 cas nouveaux, publiés dans divers pays, remarquablement comparables entre eux.

Certains auteurs ont proposé d'autres dénominations pour cette maladie :

- LEWIN et MAC LEOD (1925) "ostéosclérose".
- PUTTI (1927) "Osteopathia hyperostotica congenita unius membri".
- MATHIEU PIERRE WEILL et WEISSMANN-NETTER (1932) "Rhéostose", terme moins limitatif.
- En 1943, CLEMENT et COMBES-HAMELLE suggèrent à leur tour les termes d"osteopycnose" pour le processus de condensation osseuse caractéristique de la maladie, et celui d'histopycnose" (ἱστος= tissu et πυκνωσις : condensation) pour l'ensemble des lésions dermiques, hypodermiques, musculaires et osseuses qui constituent une densification tissulaire régionale.

Ces diverses terminologies sont toutes tombées dans l'oubli, la plupart des publications ayant été faites sous le nom de "mélorhéostose", terme actuellement consacré par l'usage.

.
. .

Les critères diagnostiques de LERI :

- coulée continue ;
- unilatérale ;
- de topographie monomélique ;

s'ils sont souvent respectés, sont loin d'être absolus comme le prouvent un certain nombre d'observations indiscutables publiées ultérieurement.

C'est ainsi que l'hyperostose en bande :

- n'est pas forcément continue et peut être interrompue ;
- ne frappe pas nécessairement toute la longueur du membre atteint ;
- ne se limite pas toujours à ce seul membre, elle peut être :

. de topographie hémiplégique (une douzaine de cas) ;
. intéresser les deux membres supérieurs (4 cas) ;
. ou les deux membres inférieurs (5 cas) ;
. voire même les quatre membres :
MULLER-ALBERTI (1941)
ELKELES (1954)
. dans plusieurs cas la maladie s'étend en dehors des membres, et il n'est pas d'os qui n'ait été touché. Dans quelques cas rares même les membres sont absolument indemnes et la mélorhéostose est alors extramélique :

- 1ère côte seule : LIEVRE (1953)
- les 3 premières côtes droites et les 5 vertèbres voisines (C4 à D1), LIEVRE (1947) ;
- la base du crâne, les 2 premières côtes droites et les 4 premières vertèbres lombaires, WOYTEK (1933) ;
- la moitié droite de D11, SEAR (1947) ;
- le maxillaire supérieur, le malaire gauche et la partie gauche du sphénoïde et du maxillaire inférieur :
LIEVRE, DECHAUME, CREPY, LIEVRE et BISMUTH (1959).

C'est pourquoi certains auteurs modernes tel LIEVRE en 1959, ont proposé de définir comme critères caractéristiques de la mélorhéostose :

- la densité radiologique extraordinaire ;
- la continuité des lésions : elles concernent des os voisins anatomiquement, mais séparés par des espaces conjonctifs et des espaces articulaires tout à fait distincts.

L'hyperostose peut déformer les silhouettes osseuses qui sont alors élargies ou bosselées, gardant cependant (exception faite des cas évoluant depuis de longues années) leur morphologie générale.

Les lésions sont en règle unilatérales, limitées à la ligne médiane.

Les cas bilatéraux étant alors considérés comme des "mélorhéostoses doubles".

Lorsque les os du crâne, de la face ou les vertèbres sont touchés, la lésion peut dépasser la ligne médiane.

.
. .

Depuis la première observation de 1922, plus de 160 cas ont été publiés dans la littérature.

Fait remarquable, les auteurs qui en ont rapporté des exemples ont immédiatement considéré cette maladie osseuse comme une entité morbide autonome.

Il ne nous a pas été possible d'étudier personnellement la totalité des observations publiées ; nous pensons cependant que l'observation rapportée dans cette thèse peut être considérée comme le 158ème cas mondial.

CHAPITRE III

LES FORMES CLINIQUES TYPIQUES DE LA MELORHEOSTOSE

Nous nous proposons d'étudier dans ce chapitre successivement les aspects :

I- Cliniques :

A- Fréquence

B- Circonstances d'apparition

C- Signes révélateurs :

1/ douleur

2/ limitation des mouvements

3/ modifications morphologiques

4/ lésions des parties molles.

II- Biologiques

III- Radiologiques

IV- Anatomo-pathologiques

typiques de la mélorhéostose.

Nous terminerons par un rapide aperçu sur :

V- L'évolution

VI- Le diagnostic différentiel :
- A- Tumeurs
- B- Dystrophies
- C- Ostéites

VII- Les traitements proposés.

I- ASPECTS CLINIQUES HABITUELS DE LA MELORHEOSTOSE

La maladie de LERI est une dystrophie osseuse irrégulière et asymétrique, caractérisée essentiellement par une hyperostose "en coulée", de topographie habituellement monomélique.

A- FREQUENCE

Le chiffre de 158 cas décrits à ce jour depuis l'observation princeps de LERI et JOANNY publiée en 1922 traduit la rareté de cette affection.

B- CIRCONSTANCES D'APPARITION

La mélorhéostose frappe les deux sexes, sans prédilection particulière.

Apparaissant parfois dès les premiers jours de la vie sous forme de déformations digitales qui se révéleront ultérieurement être dues à des lésions osseuses typiques. (JUNGHAGEN, 1930 ; LERI, LOISELEUR et LIEVRE, 1936 ; WIDMANN et STRECHER, 1935).

La maladie est souvent découverte au cours de l'enfance: 31 cas, presque toujours identifiés avant l'âge de 10 ans, ont pu être décrits.

Cependant, quelques observations signalent la possibilité d'une apparition tardive de la maladie, à l'âge adulte ; c'est ainsi que dans leur première observation, LERI et JOANNY ont pu affirmer, sur la foi de clichés radiologiques antérieurs, l'absence de coulée typique quelques années avant la découverte de l'affection.

C- LES SIGNES REVELATEURS

sont plus souvent l'expression de ses complications mécaniques que celle des symptômes même de la maladie.

C'est dire que cette affection peut être découverte à l'occasion :

a- D'une douleur

Signe le plus fréquent puisque près des 2/3 des cas que nous avons étudiés en font mention.

D'abord intermittente, elle tend progressivement à devenir continue.

Elle frappe surtout les adultes et son intensité croît avec l'âge du sujet, le siège, l'extension et le degré d'évolution de la lésion, allant de la simple gêne à la "crampe" sévère, aiguë, lancinante.

Certaines attitudes, certains mouvements l'exacerbent.

Le repos en bonne position la calme souvent.

KRAFT ainsi que HESS et STREET signalent dans leurs observations l'existence d'exercices antalgiques que nous avons également retrouvés dans notre propre cas.

Siégeant le plus souvent au niveau même des zones hyperostosées, la douleur peut intéresser d'autres territoires lorsque l'hyperostose est responsable de phénomènes de compression nerveuse ou vasculaire. S'y associe alors le cortège symptomatique habituel.

KRAFT : douleur, oedème et congestion veineuse du bras gauche.

MORTON : veine céphalique droite très dilatée depuis la main jusqu'à la clavicule.

HESS et STREET : douleurs très vives, oedème, pâleur, hypothermie et perspiration palmaire profuse au niveau du membre supérieur atteint. (Phénomènes attribués par les auteurs à une ischiémie secondaire à des perturbations vasculaires périphériques).

Nous pensons, quant à notre observation, que le syndrome du canal carpien dont souffrait notre malade était dû vraisemblablement à des modifications locales, soit hyperostosiques, soit fibreuses du tissu cellulaire sous-cutané, provoquées par la mélorhéostose, comprimant les éléments contenus dans le canal carpien.

b- La limitation des mouvements

des articulations limitrophes de la coulée est d'autant plus fréquente et d'autant plus marquée que le sujet est plus âgé.

En règle, l'interligne articulaire est respecté, et cette limitation est due à l'obstacle mécanique qu'opposent à la mobilisation de l'article intéressé l'épaississement des os voisins et les modifications des tissus mous péri-articulaires qui peuvent s'observer :

- noyaux abberants d'ossification
- ou transformation scléreuse du tissu conjonctif ou graisseux.

En fait, quelques auteurs signalent la disproportion existant dans un certain nombre d'observations entre l'importance respective de la limitation des mouvements et de l'obstacle mécanique qui en serait responsable.

Ces mêmes auteurs décrivent des pincements articulaires, des érosions des cartilages, des déformations épiphysaires avec parfois même disparition de l'interligne articulaire.

Il faut remarquer qu'il s'agit le plus souvent de sujets d'âge mûr, ou dont les lésions osseuses sont déjà anciennes ; ces deux constatations pouvant suggérer l'hypothèse de la formation de lésions arthrosiques surajoutées.
Il n'est cependant pas exclu que la mélorhéostose puisse, dans ces cas, jouer le rôle d'un facteur favorisant.

c- Les modifications morphologiques des segments atteints peuvent revêtir divers aspects qui s'associent parfois :

- gonflement dur, causé par l'épaississement irrégulier des os sous-jacents, auquel s'ajoute souvent une infiltration oedémateuse des téguments.

Ce phénomène peut s'accompagner de modifications de la coloration et de la température des téguments, chauds et érythémateux (observation de LERI, LOISELEUR et LIEVRE) ou au contraire pâles et froids (cas de HESS et STREET).

- Allongement ou raccourcissement d'un membre ou d'un os seul. LERI écrit à ce propos : "si un cartilage de conjugaison est touché par un processus morbide à la période de croissance, on peut aboutir, soit à un allongement, soit à une réduction de longueur du membre considéré, et ceci selon que le cartilage d'accroissement est simplement irrité ou simplement détruit".

- Incurvation diaphysaire des os longs, (l'os incurvé étant souvent dans ce cas l'un des deux os de l'avant-bras ou de la jambe, seul touché par l'affection et plus grand que normalement).

Cette déformation se constate surtout chez les adultes : BASTIN, MEISELS.

- Saillies osseuses anormales dues à l'hyperostose, telle celle perceptible à la palpation du 3ème espace interosseux de notre malade.

- Troubles statiques divers : genu valgum
pied plat

d- Quant aux lésions des parties molles elles retiendront particulièrement l'intérêt :

- parce qu'elles sont presque toujours signalées sous des aspects et à des degrés divers ;

- parce qu'elles apparaissent parfois avant l'hyperostose ;

- parce qu'elles constituent vraisemblablement un élément très important de la compréhension du mécanisme physiopathogénique de la maladie ;

- enfin parce qu'elles rapprochent la mélorhéostose de certaines autres affections.

Il s'agit le plus souvent d'une infiltration scléreuse du tissu cellulaire sous-cutané et de la peau, siégeant avec prédilection là où les os sont le plus superficiels.

Au maximum, l'ensemble des tissus ne forme plus qu'un seul bloc adhérent : doigts succulents, déviés ou déformés, comme dans la sclérodactylie.

L'atteinte musculaire peut ne se traduire que par une simple gêne fonctionnelle, habituellement signalée ; mais elle peut également aboutir à de véritables rétractions musculo-tendineuses (cas de MULLER ALBERTI : pied bot équin et griffe cubitale de la main). Cas de THOMPSON-ALLEN : rétraction du couturier fixant le genou en demi flexion.

D'autres lésions cutanées, plus discrètes, peuvent s'observer :

"Pigmentation anormale, naevique par endroits, grandes traînées blanchâtres... dont la topographie se superpose aux lésions osseuses" (HUSSENSTEIN).

"Peau épaisse, indurée, recouverte de varicosités, rouge, lisse, brillante" (LERI).

La présence de nodules osseux abbérants est souvent signalée :

- LERI : chez la malade du cas princeps, présence, un an après le premier examen, de deux nodules osseux abbérants controlatéraux, l'un dans l'angle de l'omoplate, situé en plein muscle, de la taille d'une noisette; l'autre, plus petit, infra-mammaire, semblant adhérer à la 7ème côte.

- KRAFT : tuméfaction dure, noduleuse, du volume d'une pomme, peu mobile, faisant saillie sous la peau au niveau du sillon delto-pectoral. Plusieurs nodules de la taille d'une cerise sous le grand pectoral.

Toutes ces nodosités apparaissant à la radio avec la densité du calcaire.

- MEISELS : taches opaques, irrégulières, se projetant au niveau de l'articulation coxo-fémorale, extra-capsulaires probablement.

- MURRAY : calcifications situées dans les tissus mous périarticulaires de la hanche gauche.

Insistons sur le fait que, jusqu'à présent, aucun cas de fracture spontanée n'a été signalé, et que l'état général est parfaitement conservé.

Nous venons de voir quels signes, diversement associés, peuvent révéler une mélorhéostose.

Mais il est des cas où cette affection peut rester latente et n'être découverte que fortuitement, lors d'un examen radiologique pratiqué pour une toute autre cause.

Telles sont les circonstances de découverte du cas de LIEVRE en 1953 : atteinte isolée de la 4ème côte gauche, reconnue par hasard lors d'un examen radiologique pulmonaire systématique.

II- LES EXPLORATIONS BIOLOGIQUES

pratiquées jusqu'ici n'ont rien montré de particulier.

Le métabolisme phospho-calcique est normal, les dosages hormonaux également.

On a signalé à quelques reprises des accélérations transitoires et modérées de la vitesse de sédimentation globulaire lors de poussées fébriles puis douloureuses.

III- Les données de l'EXAMEN RADIOLOGIQUE

restent l'élément diagnostique fondamental de la mélorhéostose.

Nous avons vu plus haut que si la topographie monomélique est de loin la plus fréquente, plusieurs observations signalent des atteintes multiples, soit de plusieurs membres homo ou controlatéraux, soit d'autres pièces squelettiques : os du crâne, os de la face, côtes, vertèbres, pelvis, réalisant des associations très variées.

L'aspect des lésions se caractérise par :

L'extrême opacité de certains os et de certaines parties de certains os.

Il s'agit d'une hyperostose dense, linéaire, irrégulière dans ses bords et dans sa distribution, semblant obéir à une sorte de loi de contiguité.Quand cette éburnation osseuse dépasse les contours normaux de l'os, un aspect analogue à celui d'une "coulée de bougie" se trouve réalisé.

Les interlignes articulaires sont en règle respectés.

Au niveau des os de membrane et des épiphyses des os longs, les dépôts osseux peuvent prendre l'aspect de petites taches denses, irrégulières, évoquant celui de l'ostéopoecilie.

Des nodules osseux abberants sont parfois visibles.

Certains auteurs (PIERGROSSI, MULLER-ALBERTI, CLEMENT et COMBES HAMELLE, MAROTEAUX et LAMY) ont pu, grâce aux aspects radiologiques, distinguer deux stades dans l'évolution de cette affection:

- Un premier stade de condensation simple : "densification énostosique".
- Un deuxième stade "d'épaississement hyperostosique" où l'on peut voir l'aspect typique "en coulée de bougie".

C'est ainsi que sur des clichés pratiqués à 3 ans de distance, MULLER-ALBERTI a pu observer l'apparition :

- d'un élargissement, d'une accentuation de la densité des ombres osseuses, et d'une altération de la forme extérieure des os.

Le cas rapporté par MORRIS et collaborateurs est également très instructif :

- une observation portant sur 19 ans d'évolution montre un aspect de densification énostosique sur les premiers clichés, puis, au cours des années apparait une hyperostose très importante, exubérante même, prenant un aspect en chou-fleur, envahissant les parties molles avoisinantes.

SCHINZ, revoyant la malade de KAHLSTORF après 20 ans d'évolution note la même tendance évolutive.

Chez l'enfant, les auteurs modernes attirent l'attention sur deux éléments :

- Il s'agit toujours d'un aspect radiologique de densification énostosique simple, contrairement à ceux observés chez les adultes, qui sont presque toujours de classiques "coulées de bougies".

(Les déformations observées sont donc dues à des modifications morphologiques dont est responsable l'action de la mélorhéostose sur la croissance des os et sur la texture des parties molles).

- Des "zones de transparence anormale s'associent souvent à des zones d'opacité excessive"... pouvant réaliser au maximum ..."un aspect un peu vermoulu de la structure osseuse" (MAROTEAUX et LAMY qui ont retrouvé les mêmes aspects dans les cas de plusieurs auteurs : CASUCCIO ; GOTTLIEB ; LAGOMARSINO et Coll., MASSERINI ; MUZII ; STOREN ; TRIVELLI ; VELCHIONE).

Ces mêmes auteurs ont signalé, pour la première fois : "la présence de petits traits de fractures perpendiculaires au grand axe de l'os" au niveau du bord externe du péroné, irrégulier ; ils pensent "qu'en se consolidant, les micro-fractures contribuent à donner à l'os l'aspect "en coulée de bougie" qui existe chez l'adulte".

Il semble que, dans l'observation d'une femme de 37 ans que nous présentons dans cette thèse, l'étude des clichés révèle des aspects voisins, coexistant il est vrai avec une "coulée de bougie", apanage des formes de l'adulte.

IV- AU POINT DE VUE ANATOMO-PATHOLOGIE

- L'aspect macroscopique de l'hyperostose a pu être observé lors d'interventions chirurgicales.

- HUSSENSTEIN, pratiquant sur un genou une arthrodèse, note que "la coulée osseuse de la diaphyse était très nettement visible sous la forme d'une saillie de 3 à 4mm comparable au relief osseux d'une insertion musculaire. Elle s'arrêtait exactement à la limite du cartilage articulaire, et, à partir de ce point, la trainée osseuse disparaissait et le cartilage la recouvrait sans qu'aucune dénivellation soit appréciable"... "La rotule était très déformée. De chaque côté de la surface articulaire, des tissus osseux débordaient en bavant, formant une collerette épaissie sur les faces latérales".

- FROELICH, insiste sur les difficultés qu'il a rencontrées pour prélever un fragment osseux.

- LIEVRE, DECHAUME et collaborateurs, remodelant l'hémiface d'une femme de 28 ans, signalent l'extrême dureté de la zone hyperostosée.

- Plus d'une vingtaine d'études histologiques ont été pratiquées à partir de biopsies.

Tous les auteurs décrivent de façonsdiverses les aspects microscopiques, mais leurs descriptions coïncident toutes sur un certain nombre de points :

- Le système des canaux de Havers, bien que ceux-ci soient denses et irréguliers, garde sa structure histologique fondamentale.

- Les lamelles osseuses sont très épaisses et s'anastomosent entre elles.

- L'os est habituellement compact.

- Il n'y a pas de processus inflammatoire visible.

- Il existe une infiltration fibreuse de la structure trabéculaire de l'os et, le plus souvent, une transformation fibreuse de la moelle (ces deux faits étant considérés par la majorité des auteurs comme représentant l'atteinte primitive fondamentale ou essentielle).

Par contre, on observe d'importantes variations de description pour certains détails :

- Alors que, pour certains comme NEZELOFF (cité par MAROTEAUX et LAMY) :

les lamelles osseuses... "sont séparées les unes des autres par une moelle non hémopoiétique, non fibreuse et discrètement vascularisée".. sans "aucune inclusion chondroïde, aucun fibrome, aucune image d'infarctus".

- Pour d'autres, tels MORRIS et collaborateurs,

"des zones immatures et de l'os adulte sont intercalés, donnant un aspect ostéoïde remarquable, le tissu cellulo-fibreux envahit les espaces médullaires, et la prolifération osseuse l'entoure habituellement.

Des ilôts de cartilage sont décrits, avec formation évidente d'os enchondral s'ajoutant à l'élaboration d'os de membrane à partir du tissu cellulo-fibreux.

La fibrose du tissu cellulaire sous-cutané, la fibrose périvasculaire avec oblitération des vaisseaux sanguins, l'amyotrophie, sont également parfois observés".

- L'estimation des proportions respectives des ostéoblastes et des ostéoclastes est diversement interprêtée : JUNGHAGEN pense qu'il existe une alternance des phases ostéoclastiques et ostéoblastiques.

- Le remaniement histo-pathologique dépendrait du degré d'activité, du stade évolutif, et de la partie de l'os biopsiée sauf en ce qui concerne le processus fibreux et l'absence habituelle de signes inflammatoires.

- Des aspects voisins ont été décrits dans d'autres affections hyperostosantes, c'est pourquoi, FAIRBANK, WATSON-JONES et quelques auteurs ont suggéré l'existence d'un processus physiopathologique de base commun à ces différentes maladies.

- Les aspects histologiques de deux biopsies pratiquées par MORRIS et collaborateurs chez leur malade à 8 ans d'intervalle suggérent :

. la progression de l'oblitération vasculaire, avec dégénérescence graisseuse et mucoïde et amyotrophie.

Ils signalent :

. la formation métaplasique de cartilage à partir du tissu mésenchymateux, et la dégénérescence de ce cartilage qui se calcifie, évoluant vers l'ossification; les coupes les plus récentes montrent la formation d'os de membrane.

Rappelons que PUTTI avait insisté sur l'abondance et l'oblitération des vaisseaux sanguins présents sur ses coupes.

V- L'EVOLUTION DE LA MELORHEOSTOSE

est très lente, variable, progressive.

Au début, les lésions de type énostosique s'étendent localement, frappent d'autres os, croissant en nombre et en étendue A ce stade les nodules osseux abberants sont exceptionnels.

Puis, à l'âge adulte se constitue l'hyperostose typique en coulée de bougie qui va :

- soit évoluer vers une stabilisation temporaire ;
- soit continuer à croître en étendue et en densité, subir des transformations quant à son aspect, affectant alors souvent la forme de masses polycycliques, exubérantes, en "chou-fleur", comme les observations de MORRIS et collaborateurs (19 ans d'évolution suivie régulièrement) et de SCHINZ (cas de KAHLSTORF revu 24 ans plus tard) l'ont montré. Les déformations peuvent même revêtir un aspect clinique très particulier dans de rares cas : SEAR décrit ainsi une mélorhéostose responsable d'un Léontiasis ossea.

L'allure évolutive semble en fait propre à chaque cas, l'observation d'un homme de 63 ans rapportée par MORTON ne montrant en effet qu'une hyperostose modérée, bien que les premières manifestations cliniques de la maladie (déformations) datent de la petite enfance.

Aucune dégénérescence maligne ni aucune involution des lésions n'ont été signalées.

Il n'y a pas non plus de cas de fracture spontanée, la mélorhéostose ne fragilisant pas l'os qui devient, au contraire particulièrement dur et résistant comme l'ont noté certains opérateurs (LIEVRE, DECHAUME et collaborateurs).

VI- LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Est essentiellement radiologique :

douleurs ;
limitation des mouvements ;
modifications morphologiques

ayant le plus souvent attiré l'attention sur la région atteinte.

S'il s'avère facile pour la forme typique de la melorhéostose aucune autre affection ne donnant le fameux aspect en "coulée de bougie", il n'en est pas toujours de même dans les aspects moins typiques, du fait même de la rareté de l'affection.

Trois grands diagnostics peuvent alors se discuter :

A- les tumeurs osseuses

B- les dystrophies osseuses

C- les ostéites.

A- LES TUMEURS OSSEUSES

Leur fréquence et la gravité du pronostic qu'elles peuvent entraîner nous les fera discuter en premier.

Deux types de lésions mélorhéostosiques peuvent les évoquer:

- soit la forme "a minima" très localisée, simple zone de condensation osseuse qui peut simuler une tumeur débutante ;

- soit la forme très hyperostosante où la "coulée de bougie" n'a pas toujours la régularité, la densité homogène qu'on penserait trouver dans ces cas évolués. C'est dans ces formes où l'exubérance de l'hyperostose, qui envahit les parties molles, jointe aux signes cliniques qui sont alors la règle, peut faire discuter un processus malin, d'autant qu'il est alors parfois difficile d'affirmer l'intégrité de la corticale.

C'est dans ces formes qu'on pourra discuter :

- Parmi les tumeurs malignes primitives

a- L'ostéosarcome ossifiant

Essentiellement dans sa forme centrale, métaphysaire.

b- Le sarcome ostéogénique juxta-cortical (ostéo-fibrosarcome) peut en imposer aussi bien pour une myosite ossifiante que pour une mélorhéostose ; mais l'examen attentif des clichés montre qu'il s'agit d'une prolifération osseuse condensante apposée à la face externe de la corticale qu'elle ne pénètre pas.

c- L'ostéochondrosarcome secondaire à la dégénérescence d'un chondrome ou à la partie chondrale d'une exostose ostéogénique est trop mal limité et trop rapidement évolutif.

d- Le fibrosarcome osseux se discute peu : s'il réalise un épaississement cortical avec condensation osseuse en regard du point d'implantation de la tumeur, celle-ci envahissant les parties molles, n'est pas ossifiée et ne peut donc être le fait d'une mélorhéostose.

e- Le sarcome d'Ewing ne se discute que dans ses formes hyperostosantes pseudo-ostéomyélitiques.

En fait, la biopsie pratiquée au moindre doute, fera le diagnostic.

- Les tumeurs malignes secondaires ostéocondensantes ne se discutent que lorsqu'elles viennent révéler l'existence d'un cancer primitif qu'il faudra rechercher. Là aussi la biopsie tranchera.

- Les tumeurs osseuses bénignes ne seront citées que pour mémoire :

a- l'ostéome ostéoïde, car il est le plus souvent unique ou de petite taille ;

b- l'exostose ostéogénique où la disproportion entre partie intra-osseuse et partie extra-osseuse est flagrante.

B- LE DIAGNOSTIC AVEC LES AUTRES DYSTROPHIES OSSEUSES est par contre souvent plus difficile.

Il se pose essentiellement avec les autres dystrophies osseuses irrégulières et asymétriques, et en premier lieu avec :

1/ La dysplasie fibreuse polyostosique (encore appelée ostéite fibreuse disséminée, ou maladie de JAFFE-LICHENSTEIN).

Certaines formes de cette affection simulent la mélorhéostose:

- dans son aspect : condensations osseuses assez étendues, plages sombres, blocs d'os densifiés occupant ou non toute la largeur du fût diaphysaire ;

- dans sa distribution : simulant une coulée, gardant, comme dans la maladie de Léri, à l'intérieur d'un os atteint, au contact des lésions, des zones indemnes.

En règle, l'histologie tranche, montrant en cas de dysplasie fibreuse, une nappe de tissu fibreux avec des ilôts cartilagineux, quelques myéloplaxes, des cellules spumeuses et des trabécules d'os néoformé.

Enfin, fractures spontanées et possibilité de dégénérescence sarcomateuse ne sauraient survenir au cours d'une mélorhéostose.

2/ La neurofibromatose de RECKLINGHAUSEN

comporte rarement de lésions osseuses (7 à 17 % des cas), et celles-ci ne ressemblent pas à celles de la mélorhéostose.

Seule l'association de ces deux affections peut parfois se discuter.

3/ La maladie de PAGET se discute peu dans les cas habituels :

- sujet âgé, remaniement structural des os, de type filamenteux, avec épaississement des corticales ; aspect "ouaté" de la voûte cranienne, du bassin, augmentation importante du taux sanguin des phosphatases alcalines;

- l'histologie trancherait en cas de Paget juvénile, montrant la structure en mosaïque.

L'ostéopoécilie

se différentie de la mélorhéostose par tout un ensemble de caractères :

- c'est une dystrophie polyépiphysaire primitive congénitale et héréditaire ;

- son aspect radiologique de petits ilôts de condensation osseuse bilatéraux et symétriques au grand axe du corps :

. soit à type de mouchetures de 2 à 4mm groupées en foyer, donnant un aspect de confetti, grain de plomb ou peau de panthère

. soit à type de stries longitudinales (ostéopathie striata de WOERHOEVE) n'évoque pas l'aspect radiologique de la mélorhéostose dont les plages de condensation sont plus volumineuses et gardent toujours une certaine tendance à se disposer en bande.

Seuls les cas où semblent s'associer mélorhéostose et ostéopoecilie posent de réelles difficultés nosologiques comme nous le verrons ultérieurement, d'autant plus que ces deux affections présentent un aspect histologique identique (os compact).

La maladie des épiphyses ponctuées

est un diagnostic d'exception qui ne peut se poser que dans des circonstances bien particulières :

- au cours de l'évolution favorable (rare) de cette maladie, avant guérison complète ;

- en présence d'un raccourcissement, une incurvation des os longs ; un élargissement des extrémités avec limitation des mouvements ;

- en l'absence d'autres signes souvent associés que sont :

. la cataracte bilatérale congénitale ;

. la micro-céphalie ;

. la peau rugueuse, écaillée.

Dans tous les cas, l'aspect radiologique de confetti denses strictement localisés aux épiphyses, et l'évolution vers la guérison totale en quelques années les différencieront.

L'ostéosclérose ou maladie d'ALBERS SCHONBERG est classiquement discutée. Elle pose en fait peu de problèmes, car trop caractéristique (état marbré des os, distribution généralisée et symétrique).

Rappelons que la mélorhéostose ne donne jamais de fractures spontanées ni d'anémie myélophtisique.

La maladie d'ENGELMANN généralisée, symétrique, que nous citerons pour mémoire.

C- LES LESIONS INFECTIEUSES DE L'OS

a- L'ostéomyélite subaiguë ou chronique d'emblée dans sa forme hyperostosante et nécrosante peut simuler une mélorhéostose "a minima".

b- La syphilis osseuse tertiaire ou congénitale tardive dans ses formes localisées, hyperostosantes ou scléro-gommeuses diagnostic d'exception.

c- Les ossifications périostées :

- traumatiques ;
- infectieuses (de BLOODGOOD);
- ou non suppuratives (ostéomyélite sclérosante de Carré)

restent localisées, chroniques, sclérosantes et s'accompagnent de signes locaux inflammatoires.

VII- LES TRAITEMENTS PROPOSES

Sont strictement symptomatiques, donc essentiellement conditionnés par le type de manifestations cliniques caractérisant chaque cas.

Soulignons qu'ils restent l'exception et que, dans la majorité des cas, la mélorhéostose ne nécessite aucun traitement.

- Quelques auteurs (VALENTIN, RAYNAL, KAHLSTORF) ont obtenu une disparition de la symptomatologie douloureuse par de "petits moyens" : infra-rouges
ondes courtes
bains de boue

- Certains cas ont bénéficié de traitements orthopédiques apropriés :

. soit à visée correctrice (THOMPSON ALLEN : genou fixé en flexion ; VON MURALT: correction d'un pied avec greffe d'os sain);

. soit à visée antalgique (HUSSENSTEIN : arthrodèse du genou ; MULLER-ALBERTI : désarticulation des doigts ; UNANDER et SCHARIN : grattage de l'hyperostose limitant douloureusement les mouvements d'un genou);

. soit même à visée partiellement esthétique : LIEVRE, DECHAUME et collaborateurs, remodelage des os de la face.

Les complications à type de compression ou d'irritation vasculo-nerveuse bénéficient elles aussi d'un traitement palliatif.

- Dans le cas de HESS et STREET, les troubles ischémiques secondaires à une perturbation vasculaire périphérique d'un membre supérieur atteint de mélorhéostose (membre pâle, froid, raide, douloureux, oedématié, à la perspiration palmaire profuse) disparaissent transitoirement après deux infiltrations stellaires.

Devant l'échec des traitements physiques, thermiques, mécaniques et l'importance de l'impotence fonctionnelle et douloureuse du malade, ces auteurs décident de pratiquer une sympathectomie thoracique droite qui se trouve couronnée d'un éclatant succès.

- Dans l'observation que nous présentons, le syndrome du canal carpien dont souffrait la malade a remarquablement bien cédé à la section du ligament annulaire antérieur du carpe.

CHAPITRE IV

MELORHEOSTOSE ET SYNDROME DU CANAL CARPIEN

Nous avons pu étudier 58 cas de mélorhéostose comportant l'atteinte d'un membre supérieur, isolée ou associée à d'autres localisations, le carpe étant touché dans 35 cas.

Près de la moitié des observations font mention d'une symptomatologie douloureuse. Mais celle-ci est très variable dans son type, son intensité, sa topographie et ses modalités évolutives.

Aucun syndrome du canal carpien n'y est décrit en tant que tel, et aucune section du ligament annulaire antérieur n'y est mentionnée. La description des symptomes douloureux ne nous a pas non plus évoqué l'existence méconnue d'un syndrome du canal carpien.

Notre cas serait donc le premier cas de maladie de LERI responsable de l'apparition d'un syndrome du canal carpien.

En effet, il semble logique de penser que c'est bien la mélorhéostose, par l'hyperostose de certains os du plancher du canal carpien, jointe à la densification du tissu cellulo-graisseux de cette région, qui a créé les conditions mécaniques favorables à l'apparition d'un tel syndrome.

. .

On sait que ce syndrome "traduit la souffrance du nerf médian dans la gouttière carpienne, transformée en tunnel par le ligament annulaire antérieur" (DREYFUS).

Il doit son nom à BRAIN, WRIGHT et WILKINSON qui rapportèrent en 1947 six cas d'acrodysesthésie bilatérale due à une compression spontanée du nerf médian dans le tunnel carpien, tpus définitivement guéris par section du ligament annulaire antérieur.

Cette affection avait cependant été déjà décrite par PIERRE-MARIE et FOIX (1912), puis par MOERSH (1938), WOLTMANN (1941), enfin par ZACHARY (1945), qui avaient souligné le rôle joué par la compression du nerf médian au poignet dans la production de dysesthésies du membre supérieur.

Sans insister sur le tableau clinique habituel, bien connu depuis ces dernières années, rappelons que les dysesthésies peuvent intéresser d'autres régions en dehors du seul territoire sensitif du médian :

- la main dans sa totalité ;
- le coude ;
- l'épaule et même le cou,

peuvent être atteints.
Fait caractéristique, toutes les dysesthésies disparaissent après section du ligament annulaire, confirmant l'origine carpienne du syndrome observé.

C'est ce que nous avons pu constater dans l'observation présentée dans ce travail.

Les étiologies responsables d'un tel syndrome de compression du nerf médian sont représentées par l'ensemble des affections susceptibles de modifier le contour du canal carpien ou le volume de son contenu.

Les plus fréquentes sont :

1/ les traumatismes du poignet avec ou sans fracture responsables d'une compression immédiate ou plus tardive par les séquelles qu'ils créent ;

2/ les ténosynovites non spécifiques aiguës ou chroniques, micro-traumatiques ou dégénératives.

Ces ténosynovites sont fréquemment associées à une maladie de DUPUYTREN à des doigts "à ressort".

3/ Les ténosynovites spécifiques

- de la polyarthrite rhumatoïde ou d'autres connectivites, du lupus érythémateux disséminé, de la sclérodermie ;
- de la goutte tophacée carpienne
- tuberculeuse, plus rarement
- de l'amylose, souvent révélatrice d'un myélome ou d'une hémopathie incipiens.

4/ Les infiltrations tissulaires d'origine hormonale réalisées par :

- le myxoedème ;
- l'acromégalie ;
- la grossesse.

5/ Les anomalies congénitales

- osseuses : atrophie partielle du carpe
  plénostéose de LERI
- vasculaires : artères abberantes du médian, normales ou thrombosées après un traumatisme ;
- musculaires : hypertrophie des palmaires ;
  muscles supplémentaires.

6/ Les compressions du médian par des ganglions d'origines diverses.

Dans un certain nombre de cas, aucune étiologie ne paraît évidente.

On évoque alors :

- le rôle d'une ténosynovite aspécifique des fléchisseurs des doigts, infraclinique ;
- un épaississement du ligament transverse étranglant le nerf ;
- une sclérose intrinsèque du médian, créée par des micro-traumatismes répétés d'origine ménagère ou professionnelle.

.
. .

Au terme de cette revue des différentes étiologies susceptibles de provoquer un syndrome du canal carpien, il semble que le mécanisme d'action de la mélorhéostose soit proche de celui de l'acromégalie où la compression est causée par l'augmentation du volume osseux et par l'oedème et l'hypertrophie conjonctive des parties molles.

CHAPITRE V

LES FORMES ASSOCIEES PARTICULIERES DE LA MELORHEOSTOSE ET LES HYPOTHESES QU'ELLES PEUVENT SUGGERER

A- MELORHEOSTOSE, OSTEOPOECILIE, SCLERODERMIE EN BANDE

L'association très particulière de ces trois affections réalise une forme clinique rare mais très intéressante.

En effet, se trouvent réunies trois maladies possédant, semble-t-il, chacune leur autonomie ; l'une d'elles étant héréditaire, contrairement aux deux autres.

Certes, on peut les considérer toutes les trois comme des "mésenchydermopathies", mais il nous est impossible, pour l'instant, d'élucider le mécanisme et la raison de leur association.

- De nombreuses observations, nous l'avons vu, font mention d'une infiltration scléreuse du tissu cellulo-graisseux sous-cutané, souvent même de la peau, siégeant avec prédilection là où les os sont le plus superficiels dans les mêmes territoires que les atteintes squelettiques.

Dans quelques cas (MULLER-ALBERTI, THOMPSON ALLEN) la sclérose atteint muscles et tendons.

Devant la quasi constance de la présence de ces lésions des parties molles de type scléreux (rares sont les observations qui ne font pas mention de leur atteinte, aussi discrète soit-elle), certains auteurs ont considéré que ces lésions faisaient partie de la maladie au même titre que l'atteinte osseuse.

Certains diront que, dans la majorité des cas, il semble s'agir plus d'un aspect sclérodermique que d'une sclérodermie vraie, vérifiée histologiquement. On peut se demander s'il ne s'agit pas d'un même processus si l'on tient compte des zones d'atrophie cutanée simple remarquées par certains auteurs à côté des zones typiques de sclérodermie dans la grande forme généralisée de cette affection. (Des faits intermédiaires ont été décrits entre sclérodermie et atrophie cutanée).

- L'étude de la littérature nous a fait retenir six cas de sclérodermie en bande avec ostéopoecilie et mélorhéostose, et deux cas avec sclérodermie en bande et mélorhéostose, sans ostéopoecilie.

Un ensemble de faits remarquables se dégage au sujet de cette triple association:

- la mélorhéostose, dans les 6 cas comportant les 3 affections :

. CAFFEY, 1 cas
. CLEMENT et COMBES-HAMELLE, 1 cas
. MAROTEAUX et LAMY, 1 cas
. SORREL et QUENU : 2 cas ;
. THOMPSON-ALLEN : 1 cas

est découverte précocement, l'attention ayant été attirée soit par la sclérodermie, soit par la modification de longueur du membre atteint (raccourcissement essentiellement).

Il ne s'agit cependant jamais ici d'un diagnostic néo-natal.

- La sclérodermie se dispose en bande longitudinale large de quelques centimètres, à bords rectilignes ou non, de topographie localisée au membre atteint de mélorhéostose.

Elle peut s'accompagner de lésions scléreuses et atrophiques des muscles sous-jacents (cas de THOMPSON-ALLEN en particulier) avec rétraction tendineuse.

Notons toutefois que cette sclérodermie en bande peut n'être pas strictement monomélique, mais "essaimer" en quelque sorte en regard d'autres localisations mélorhéostosiques sous forme de petites plaques ou "gouttes" (cas II de SORREL et QUENU: bande de sclérodermie localisée au membre supérieur gauche, en regard de lésions de mélorhéostose s'étendant de l'index à l'épaule ; mais, également, lésions sclérodermiques de la fesse gauche, en regard des taches opaques observées à la radio au niveau de l'ischion).

- Pour certains, l'ostéopoecilie ne s'observe que lorsqu'à la mélorhéostose s'associe une sclérodermie.

Peut-on, dans ce cas, considérer qu'il s'agit d'une ostéopoecilie vraie ou bien faut-il interprêter ces images radiologiques comme de simples "aspects ostéopoeciliques" ?

- Une ostéopoecilie véritable serait héréditaire et familiale, ce qui n'est pas mentionné dans les observations citées.

- Il s'agit bien d'une mélorhéostose authentique car : celle-ci constitue la lésion la plus importante avec la sclérodermie dans les cas cités. On ne signale pas de modifications de longueur d'un membre chez les sujets appartenant à des familles atteintes d'ostéopoecilie, dont la découverte est habituellement fortuite, alors que c'est un symptome fréquent de la mélorhéostose infantile.

- D'autres observations de mélorhéostose :

HUSSENSTEIN, 1 cas d'adulte
GREEN et Coll., 2 cas d'enfants
RADULESCO, 1 cas d'enfant

font mention de taches de condensation arrondies, du volume d'une lentille à celui d'un pépin de raisin au niveau des épiphyses des os longs, des os du carpe ou du tarse, avec ou sans lésions sclérodermiques en regard, sans parler pour autant d'ostéopoecilie.

Certains (tels GREEN et collaborateurs) ont voulu voir dans ces aspects d'ostéopoecilie un premier type d'atteinte auquel succéderait la mélorhéostose.

Cette hypothèse semble infirmée par les cas de mélorhéostose observés chez de très jeunes enfants chez lesquels aucune lésion d'ostéopoecilie n'est visible.

- Les deux cas de mélorhéostose avec sclérodermie en bande sans ostéopoecilie apparente sur les clichés publiés ni décrite par les auteurs :

- DILLEHUNT et CHUINARD, 1 cas
- GILLEPSIE et SIEGLING, 1 cas

sont bien difficiles à classer dans le groupe habituel des mélorhéostoses avec lésions de type sclérodermique, la disposition en bande constituant une variété clinique bien particulière de la sclérodermie.

Certains ont suggéré que, dans ces deux cas, l'ostéopoecilie est passée inaperçue en raison de sa discrétion. On peut se demander s'il n'est pas plutôt préférable de retenir l'hypothèse d'un "aspect ostéopoecilique" constaté avec une plus grande fréquence, bien que non absolue, en cas de sclérodermie en bande accompagnant une maladie de LERI.

- Un dernier point mérite d'être abordé : celui de rapports éventuels contractés entre elles par :

a- les mélorhéostoses comportant des lésions de type scléreux des parties molles ;

b- Les mélorhéostoses avec sclérodermie en bande.

c- Les atrophies cutanées en bande, sans sclérodermie vraie, comportant des lésions osseuses également atrophiques.

d- Enfin les quelques sclérodermies où ont été signalées des lésions osseuses condensantes, rappelant celles de la mélorhéostose, mais trop discrètes pour qu'on puisse en porter le diagnostic, et qui représentent des faits intermédiaires pour CLEMENT et COMBES HAMELLE.

L'étude des observations d'atrophies cutanées en bande nous a permis de découvrir deux faits intéressants :

LIEVRE, dans son observation de spédatrophie publiée en 1948, signale, contrastant avec l'atrophie osseuse de l'ensemble du membre, une hypertrophie globale de la main droite, de longueur identique à la gauche, mais plus épaisse (pourtour 17 cms contre 15 cms), sans hypertrophie localisée. Il existe une atrophie des muscles du IVème espace interosseux qui est profondément creusé et, radiologiquement, un raccourcissement et une atrophie globale des IVème et Vème métacarpiens ; cette main ne subissant d'ailleurs aucun préjudice fonctionnel.

L'auteur ne signale pas de condensation osseuse au niveau de cette main paradoxalement hypertrophiée au sein d'un processus pluri-atrophique, mais il ne peut expliquer cette discordance.

Tout récemment, SIGUIER, GROSSIORD et collaborateurs ont publié l'observation d'une jeune femme atteinte d'atrophie cutanée en bande avec retard de croissance d'un membre inférieur. Nous avons pu étudier les radiographies de cette malade :

Au niveau de l'extrémité inférieure du fémur droit (le membre inférieur droit étant atrophié), il existe une zone de condensation osseuse à peu près homogène mais assez mal limitée, grossièrement arrondie, du volume d'une noix, située en regard d'une partie de la bande d'atrophie cutanée occupant la face antéro-externe de la cuisse. Le reste du squelette est de transparence normale.

La sclérodermie, dans sa grande forme disséminée, ne comporte pas habituellement de lésions osseuses condensantes. Lorsque s'y associent des lésions osseuses, il s'agit d'ostéolyse.

Cependant certains auteurs ont signalé, dans quelques cas rares, la présence d'images de condensations osseuses autres que les classiques concrétions calcaires de THIBIERGE WEISSENBACH

C'est ainsi que CLEMENT et COMBES-HAMELLE ont relevé dans quelques observations des ostéo-condensations qui pourraient évoquer, si elles n'étaient si discrètes, une mélorhéostose "a minima".

- DELHERM, MOREL-KAHN et COUPUT : présence chez un sclérodermique "dans la zone métacarpo-phalangienne, d'un semis de petites taches opaques du volume d'un grain de plomb et de nature indéterminée".

- PERNET : dans un cas de sclérodermie de la face, la radio montre "une calcification interstitielle avec processus concomitant de périostite ossifiante".

- DURHAM : dans une observation analogue, parle de "condensation de la partie corticale du crâne".

- MILIAN, PERIN et HOROWITZ : cas d'une sclérodermique présentant, à côté des lésions de décalcification et de destruction osseuse, des hyperostoses au niveau du scaphoïde, du cunéiforme et du calcanéum.

De la confrontation de l'ensemble de ces maladies, fort diverses et décrites sous des noms distincts, se dégage un caractère qui les rapproche singulièrement les unes des autres.

Toutes possèdent une double affinité :

- d'une part pour le tissu osseux ;
- d'autre part pour la peau, le tissu cellulaire sous-cutané, les muscles ;

chacune à des degrés différents.

On remarquera que la sclérodermie disséminée, l'atrophie en bande et la spédatrophie possèdent un potentiel évolutif élevé joint à une très faible tendance à l'ostéocondensation.

Par contre, la mélorhéostose dans sa forme habituelle ou lorsqu'elle s'associe à une sclérodermie en bande, reste toujours peu évolutive, avec une prédominance des lésions osseuses sur les lésions cutanées.

A la lumière de certains faits qui sont :

- la possibilité, exceptionnelle il est vrai, de voir une sclérodermie en bande évoluer vers la forme diffuse ;
- les faits intermédiaires que représentent pour certains les atrophies cutanées en bande, les spédatrophies et les autres affections de ce groupe nosologique disparate, dont certaines comportent une hémiatrophie faciale, vis-à-vis de la sclérodermie,

on est tenté de formuler une hypothèse selon laquelle ces maladies distinctes les unes des autres, feraient en réalité partie d'un même groupe pathologique dont les extrêmes seraient représentés par :

- d'un côté la mélorhéostose peu évolutive, où l'atteinte osseuse prédomine

- de l'autre, la sclérodermie généralisée, très évolutive, où l'atteinte des parties molles est la lésion essentielle.

Entre ces deux extrêmes viendraient alors prendre place l'ensemble des "faits intermédiaires".

Il ressort de cette hypothèse l'idée que la lésion osseuse représenterait le facteur de stabilité évolutive.

L'étude des seuls cas de mélorhéostose vient appuyer cette proposition : les quelques observations (une dizaine environ) qui ont été suivies pendant quelques années, se sont montrées d'autant plus évolutives que les lésions des parties molles qu'elles comportaient au début étaient plus importantes.

Enfin, signalons que les cas de mélorhéostose dont la découverte est due au hasard, aucune symptomatologie clinique n'attirant l'attention, ne comportent pas de lésions des parties molles.

Nous aborderons dans le chapitre de la pathogénie, les explications physio-pathogéniques proposées, notamment par CLEMENT et COMBES-HAMELLE, venant à l'appui du rapprochement de la mélorhéostose et de la sclérodermie.

. .
. .

B- MELORHEOSTOSE, DYSPLASIE FIBREUSE ET LESIONS D'HYPEROSTOSE DISSEMINEES

A l'observation de RAYNAL, on peut peut être ajouter celle de HILTON, présentée comme une mélorhéostose, mais que certains considèrent plutôt comme une dysplasie fibreuse.

L'intérêt de cette association réside dans le fait que ces deux dystrophies osseuses représentent peut-être deux types différents d'affections résultant d'un trouble de l'activité du mésenchyme ostéo-formateur.

C- MELORHEOSTOSE ET NEUROFIBROMATOSE

Leur coexistence est exceptionnelle puisqu'à notre connaissance il n'en existe que trois cas rapportés :

- celui de LIEVRE et BLOCH MICHEL (1 cas de mélorhéostose du fémur droit chez une femme de 36 ans, parmi des observations de neuro-fibromatose) ;

- le cas rapporté par MAC CARROL ;

- enfin celui de WEISSMANN NETTER : "névrome plexiforme géant du membre inférieur droit, lequel est hypertrophié dans son ensemble et présente des malformations segmentaires diverses. On relève, avec des pigmentations éparses, une note angiomateuse.. La radio révèle une endostose condensante en coulée allant du fémur aux phalanges et qui évoque de près la maladie de LERI... Présence d'ossifications hétérotropes dans le membre inférieur atteint, les unes en poussière dense à l'intérieur du neurinome géant, les autres en calcifications allongées, probablement phlébolitiques";

Nous verrons plus loin les fort intéressantes hypothèses pathogéniques qu'inspirent ces constatations à WEISSMANN-NETTER qui pose le problème du rapprochement, voire même de l'identification, de la neurofibromatose et d'entités cliniques encore mystérieuses telles la dysplasie fibreuse, la mélorhéostose, comportant toutes un pôle osseux et un pôle cutané.

D- MELORHEOSTOSE ET ADENOMES SEBACES DE LA FACE

HALL en rapporte l'unique observation (1940) chez un garçon de 16 ans présentant des lésions mélorhéostosiques de la main droite coexistant avec un adénome sébacé de la face type Pringle.

Contrairement à la forme habituelle de la maladie de BOURNEVILLE, l'intellect de cet adolescent est normal.

On sait que certains auteurs comme VAN DER HOEVE réunissent sclérose tubéreuse et neurofibromatose, qui peuvent coïncider et présenter d'étroites relations, dans l'ensemble des dystrophies et des tumeurs formant le groupe des phacomatoses cette parenté est niée par d'autres auteurs.

Remarquons enfin que les adénomes sébacés de la face type Pringle sont des naevi vasculaires verruqueux, tumeurs bénignes, épithéliomateuses.

Cette observation est donc également proche des autres cas de mélorhéostose avec naevi de tous types et en particulier naevi vasculaires.

E- MELORHEOSTOSE ET NAEVUS APILAIRE EN BANDE

BASTIN rapporte le cas d'une jeune femme de 25 ans atteinte de mélorhéostose du membre inférieur droit avec recouvrement presque symétrique des lésions osseuses par des lésions cutanées à type de vaste naevus apilaire achromique, sans sclérodermie, mais avec une discrète amyotrophie.

L'ensemble des lésions n'évoquant pas de répartition métamérique ou radiculaire.

Cet auteur tire argument de la coexistence des anomalies osseuses et cutanées à correspondance anatomique plus ou moins nettes, pour rapprocher ce cas de celui des dysplasies fibreuses.

RADULESCO rapporte une observation voisine puisqu'il s'agit là aussi de l'association d'une mélorhéostose du membre inférieur gauche et d'un naevus plan, apilaire, lie de vin, sans varicosités, en bande recouvrant la même topographie que l'atteinte osseuse, avec hyperthermie strictement localisée au niveau du naevus tandis que les extrémités (que le naevus n'atteint pas) sont froides, moites, cyanosées.

Mais, fait remarquable, ce naevus est apparu à l'âge de 6 mois au niveau de la fesse, puis s'est étendu tandis que simultanément, à partir de l'âge de 3 ans, s'est développée une ostéohypertrophie globale et harmonieuse du membre inférieur atteint.

LIEVRE (1947) établit entre ce cas d'association de naevus vasculaire plan et d'hypertrophie véritable et harmonieuse de tout le membre un "lien avec les observations de gigantisme partiel et d'autres cas décrits tantôt sous le nom de naevus ostéohypertrophique, tantôt sous celui de maladie de Recklinghausen (neuro-fibromatose) localisée".

Il signale en outre que " ces deux diagnostics apparemment sans relation ont effectivement servi à la description d'observations identiques. Le premier diagnostic paraissait justifié par l'association naevus-hypertrophie osseuse, le deuxième par l'existence de taches pigmentaires et d'une région cutanée exubérante à type de dermatolysie (ces deux signes accompagnés d'une dystrophie osseuse sous-jacente)".

On peut rapprocher de ces deux observations, le cas cité par LIEVRE en 1953, rapporté par MARGAROT, GIRAUD et BERT sous le titre de "syndrome naevique avec ostéopathie raréfiante".

Il s'agit d'un malade de 32 ans porteur :

- d'un naevus congénital étendu, de topographie strictement hémiplégique, associant des naevus durs ou mous, achromiques ou pigmentaires, sessiles ou pédiculés, hypertrophiques, entrant dans le cadre des naevus papillomateux.

Sa distribution échappant à toute systématisation nerveuse.

- d'une syndactylie partielle symétrique des II et IIIème orteils ;

- d'une paraplégie spastique par compression médullaire en rapport probable avec le développement d'éléments nerveux appartenant à la dystrophie;

- de lésions osseuses situées du même côté que le naevus, intéressant le membre supérieur et le membre inférieur et revêtant divers aspects ;

l'un identifié par LIEVRE comme étant une mélorhéostose

les autres étant du type ostéolytique : géodes, zones de décalcification.

F- MELORHEOSTOSE ET MANIFESTATIONS OEDEMATEUSES OU VASCULAIRES

Association relativement souvent signalée. L'oedème en particulier est fréquent, comme en témoignent les observations de FRANKLIN et MATHESON (avec varices), de CALVI, HALL, MEISELS MORTON.

Il entre parfois dans le type des naevi : comme en témoigne l'observation de GOLDSCHLAG : association au niveau d'un même membre d'une mélorhéostose et d'un trophoedème de MEIGE.

Ou s'associe à d'autres lésions entrant dans le cadre des Naevi: hémangiome et vésicules lymphoïdes (HALL, 1961).

Des dilatations capillaires ou veineuses sont également signalées (MAC CARROL, MORTON).

Nous mettrons un peu à part les tumeurs glomiques (vérifiées histologiquement) signalées par HUSSEINSTEIN, et l'anévrysme artério-veineux décrit par O. MURRAY.

.
. .

Au terme de cette étude des formes associées de la mélorhéostose, deux problèmes restent en suspens :

1/ celui de la véritable autonomie de cette maladie :

- s'agit-il d'une affection nettement définie : les maladies qui lui sont associées décrites plus haut ne représenteraient alors que de simples coïncidences ;

- s'agit-il, au contraire, de l'une des formes, répondant d'ailleurs à des critères cliniques précis et limités, d'un vaste ensemble pathologique groupant les affections à double polarité, osseuse et cutanée, indépendamment d'autres caractéristiques cliniques, telles :

. les différents types de sclérodermie ;
. la dysplasie fibreuse dans sa forme comportant des lésions cutanées ;
. les naevi avec lésions osseuses ;
. et peut être même la neuro-fibromatose (qui déborderait un peu le cadre de ces affections du fait de son affinité pour le système nerveux).

2/ celui de la pathogénie :

- qu'il s'agisse de la maladie de LERI en tant qu'affection autonome ;
- ou qu'il s'agisse du groupe pathologique dont nous envisagions l'hypothèse plus haut.

Le problème de l'autonomie de la mélorhéostose reste posé. Il ne nous appartient pas de le résoudre.

La pathogénie est encore très discutée. Nous allons maintenant tenter d'exposer les différentes hypothèses proposées à ce sujet.

CHAPITRE VI

LES HYPOTHESES PATHOGENIQUES

Leur multiplicité traduit les difficultés rencontrées pour découvrir l'étiologie et le mécanisme physio-pathologique de cette affection.

Nous nous proposons d'étudier successivement dans ce chapitre, les différentes théories proposées et les arguments, favorables ou contradictoires, qu'elles ont pu provoquer :

I- Théorie infectieuse ou parasitaire.

II- Théorie endocrinienne.

III- Dérèglement du métabolisme calcique, acquis ou congénital.

IV- Théorie neurologique.

V- Théorie sympathique.

VI- Théorie dégénérative :

a- soit un processus dégénératif vasculaire ;

b- soit une altération du tissu cellulaire sous-cutané et des dérivés du mésenchyme en général.

VII- Malformations vasculaires congénitales :

a- Télangiectasies sous-périostées.

b- Fistules artério-veineuses microscopiques.

c- Hémangiome.

VIII- Altération du développement du bourgeon embryonnaire devant donner naissance au membre atteint.

IX- Trouble initial de la morphogénèse.

Nous citerons rapidement pour mémoire une série d'hypothèses, dont l'intérêt est surtout historique :

I- LA THEORIE INFECTIEUSE OU PARASITAIRE

proposée par LERI, LOISELEUR et LIEVRE en 1930, a été rapidement abandonnée.

La disposition contiguë des lésions et leur extension de proche en proche leur semblaient révélatrices d'une affection parasitaire ou infectieuse, les nodules osseux abbérants constituant un "début de dissémination".

II- LA THEORIE ENDOCRINIENNE

Trouva MEISELS (1928) et GOLDSCHLAG (1929) pour défenseurs.

Ils appuyaient leur hypothèse sur la présence simultanée d'un trophoedème de MEIGE, d'un hypothyroïdisme et d'un hypopituitarisme dans leurs observations.

Elle ne s'est guère vérifiée.

III- UN DEREGLEMENT DU METABOLISME CALCIQUE

fut invoqué par certains auteurs.

Il ne fait pas, biologiquement, sa preuve : les dosages portant sur les éléments du métabolisme phospho-calcique restent normaux.

L'étude histologique des fragments osseux prélevés lors de nombreuses biopsies montre :

- un os compact, gardant sa structure fondamentale, bien que les canaux de HAVERS soient denses et irréguliers, les lamelles osseuses très épaisses et s'anastomosant entre elles ;

- une infiltration fibreuse de la structure trabéculaire de l'os, avec transformation fibreuse fréquente de la moelle.

Quelques auteurs, tels MORRIS et collaborateurs ont pu observer "des zones immatures et d'os adulte intercalées, donnant un aspect ostéoïde... et, des ilôts de cartilage avec formation évidente d'os enchondral, s'ajoutant à l'élaboration d'os de membrane à partir du tissu cellulo-fibreux". Ces aspects, s'ils témoignent d'une activité ostéoformatrice, ne révélent pas, pour autant, l'étiologie de cette dernière, ne permettant pas de conclure.

L'hypothèse d'une "affection du processus d'ossification" formulée d'emblée par LERI et JOANNY, peut, à la lumière des connaissances modernes de la physiologie osseuse, fournir une explication du mécanisme physio-pathogénique de la mélorhéostose.

On sait, en effet, que dans cette affection les fibres collagènes sont anormalement abondantes.

Pour GLIMCHER et collaborateurs "les fibrilles collagènes jouent un rôle principal dans la formation du sel osseux, et la nucléation du cristal osseux exige la configuration moléculaire du collagène, qui détermine la structure périodique".

Le cartilage et la substance pré-osseuse n'ont pas le monopole de la fixation du calcium et du phosphore :
in vitro, les cristaux d'hydroxy-apatite se fixent également sur le tissu conjonctif de la peau et des tendons placés dans des solutions de phosphate de calcium.

Il semble donc logique de supposer, qu'in vivo, intervient un facteur, actuellement inconnu, inhibant la minéralisation des tissus conjonctifs, l'os gardant seul la faculté de fixer les cristaux d'hydroxy-apatite.

Sous l'influence de causes pathologiques diverses, acquises ou congénitales (altération génotypique ou embryopathie), l'action inhibitrice de ce facteur serait perturbée.

Cette hypothèse est difficilement vérifiable dans l'état actuel de nos connaissances.

IV- L'INTERVENTION DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE

a été suggérée à LEWIN et MAC LEOD (1925) par la distribution, superposable au territoire sensitif du nerf cubital, des lésions osseuses de leur observation.

Il est en effet troublant de noter, dans quelques cas rares, une certaine correspondance entre la distribution des lésions et le territoire sensitif de racines ou de nerfs.

Autre coïncidence curieuse, UNANDER et SCHARIN (1960) signalent, dans les antécédents de leur malade, la survenue d'un eczéma de topographie superposable aux lésions mélorhéostosiques observées ultérieurement.

Deux arguments semblent contredire cette théorie :

- les phénomènes de compression ou d'irritation du système nerveux périphérique ne donnent pas d'ostéocondensation ;
- de nombreux cas, certains, de mélorhéostose ne comportent pas de distribution de type radiculaire ou tronculaire.

V- LE ROLE DU SYSTEME SYMPATHIQUE a été invoqué par quelques auteurs.

- PUTTI (1927), constatant histologiquement une oblitération vasculaire, pensait qu'une vaso-constriction d'origine sympathique pouvait en être responsable.

Nous verrons plus loin que, pour cet auteur, l'oblitération vasculaire provoque secondairement une activité ostéogénique.

La distribution parallèle au grand axe de l'os, des lignes de condensation osseuse, s'expliquerait alors par l'atteinte des artères nourricières de l'os.

Certains auteurs ont fait remarquer que cette interprétation n'explique pas le mécanisme de l'atteinte des petits os ou des parties molles, ni celui de la distribution de la coulée lorsqu'elle comporte plusieurs segments distants les uns des autres.

- MARGAROT et collaborateurs (1943) pensent que leur cas, considéré par LIEVRE comme une mélorhéostose, est une ostéopathie secondaire à des altérations sympathiques.

Ces auteurs attribuent au système sympathique un rôle de régulation du degré de réceptivité de l'os vis-à-vis de la fixation ou de la résorption des sels minéraux.

- HESS et STREET (1960) tout en se gardant d'attribuer le "primum movens" de l'affection aux perturbations vasculaires plutôt qu'aux lésions osseuses, indiquent que les symptomes qu'ils observent (douleur, décoloration, oedème, raideur, paume froide et moite) sont la traduction d'une perturbation vasculaire périphérique d'origine sympathique.

Leur interprétation semble confirmée par l'excellent résultat de la sympathectomie thoracique.

En fait, si l'irritation ou la compression des filets nerveux sympathiques peuvent intervenir dans certains cas de maladie de LERI, participant à la symptomatologie, ce ne sont pas des phénomènes constants.

.
. .

Beaucoup plus intéressantes sont les hypothèses suivantes :

VI- THEORIE DEGENERATIVE

a- Certains invoquent l'intervention d'un processus dégénératif vasculaire :

- Tel PUTTI, dans sa seconde hypothèse concernant l'étiologie de l'oblitération vasculaire qu'il constate sur ses coupes histologiques.

- MORRIS et collaborateurs (1963) insistent également sur l'existence de ces phénomènes vasculaires.

Sans en préciser la cause, ils indiquent que l'oblitération vasculaire est due à la dégénérescence du tissu conjonctif.

Qu'elle soit d'origine sympathique ou dégénérative, la diminution du calibre des vaisseaux sanguins entraîne une chute du débit sanguin local. Cette dernière provoquerait une activité ostéogénique réactionnelle ; par quel mécanisme ?

- Certains pensent que l'ischémie artérielle de l'os en est responsable.

En fait, les insuffisances artérielles (artérite, maladie de RAYNAUD...) provoquent plutôt des décalcifications.

- La stase et l'hyperpression veineuse semblent, par contre, favoriser l'activité ostéoblastique (syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY) réparation accélérée des fractures par ligature veineuse : expérience de PEARSE et MORTON).

Ces deux facteurs favorisent la transformation fibreuse des tissus qui, peu vascularisés, se calcifient alors de façon irréversible.

b- D'autres suggérent l'altération primitive du tissu cellulaire sous-cutané et des dérivés du mésenchyme en général.

Le mécanisme de la formation des concrétions calcaires de THIBIERGE-WEISSENBACH dans la sclérodermie a suggéré à CLEMENT et COMBES-HAMELLE d'intéressantes hypothèses.

Dans la sclérodermie, l'hypercalcistie est fréquente ; les dépots de sels de chaux forment de véritables concrétions dans la peau, l'hypoderme et les muscles atteints.

Il est possible que le mécanisme physio-pathologique de la mélorhéostose soit proche de celui de ces syndromes de sclérodermie avec concrétions calcaires de THIBIERGE-WEISSENBACH.

Celles-ci sont dues à des altérations locales du tissu conjonctif, les dépôts se produisant toujours au niveau d'un tissu de sclérose en voie de dégénérescence.

Il semble logique de penser que, dans la sclérodermie, où le processus est limité aux téguments, le calcium nécessaire aux concrétions tissulaires a été pris sur le squelette suivant les grandes lois du métabolisme calcique. Les radiographies montrent donc habituellement des images de décalcification et de raréfaction osseuse.

Partant de cette constatation, CLEMENT et COMBES-HAMELLE pensent que :

"Lorsque l'os lui-même est atteint, il fixe aux points touchés un excès de sels de chaux par un mécanisme analogue à celui par lequel se constituent les calcifications dermiques et musculaires".

Ils concluent en ces termes :

"Le peu d'importance, ou même l'absence de lésions cutanées dans certaines mélorhéostoses, n'est pas une objection, car le processus peut être strictement osseux ou profond; on sait qu'il

existe des cas de concrétions calcaires ou de sclérose profonde, hypodermiques, tendineuses ou musculaires, sans atteinte dermique".

VII- LES MALFORMATIONS VASCULAIRES CONGENITALES gardent une certaine faveur.

- MOORE et DE LORIMIER (1933) suggèrent l'existence de télangiectasies sous-périostées.

- HALL (1961) pense qu'il s'agit de micro-fistules artério-veineuses.

Il rapporte le cas d'une jeune fille de 15 ans atteinte de mélorhéostose de topographie hémiplégique droite à laquelle s'associent :

. un hémangiome de la partie droite du corps ;
. un oedème ;
. des vésicules lymphatiques localisées à la cuisse droite ;
. une hypertrophie globale du membre inférieur droit.

L'examen ne permet pas de trouver un souffle ou un thrill témoignant d'un anévrysme artério-veineux.

L'aortographie ne montre pas d'image de fistule.

Il est évident que ce type d'observation (celle de RADULESCO est voisine) présente beaucoup de similitudes avec le syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY.

- HUSSENSTEIN (1957) signale, à l'examen histologique, la présence "dans la partie profonde du derme, d'assez nombreux vaisseaux à paroi épaisse, comportant des cellules glomiques typiques. Parmi eux, peuvent se voir quelques petits glomi neuro-vasculaires" qu'il serait anormal de voir si aisément.

- LIEVRE (1953) propose d'assimiler la mélorhéostose à un "naevus de l'os", étant donnée "l'analogie de sa distribution avec celle de certains troubles trophiques de nature ou d'origine congénitale, et en particulier avec les naevus".

- WEISSMANN-NETTER (1956) reprend cette suggestion en précisant qu'il s'agirait d'un naevus vasculaire, un hémangiome, identifiant ainsi pratiquement la maladie de LERI au syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY. Ces deux affections comportent un trouble de la circulation veineuse avec stase et hyperhémie, et peuvent toutes deux provoquer l'hypertrophie d'un membre.

Rappelons qu'un certain nombre de mélorhéostoses s'associent à des naevus, ce qui peut conduire à penser qu'il s'agit effectivement de processus voisins.

Cette assimilation de la mélorhéostose à un hémangiome a le double mérite :

- de reprendre l'idée d'une ostéogénèse secondaire à la stase circulatoire locale,

- et d'y joindre l'hypothèse de la nature congénitale de cette affection.

VIII- L'ALTERATION DU DEVELOPPEMENT DU BOURGEON EMBRYONNAIRE devant donner naissance au membre atteint, est la théorie proposée par ZIMMER (1927) et reprise ensuite par JUNGHAGEN (1930) puis VALENTIN (1939).

Cette hypothèse fournit l'explication de la distribution linéaire et le plus souvent monomélique, des lésions.

Les bandes d'hyperostose proviendraient de lésions embryonnaires frappant le bourgeon du membre.

Les cellules indifférenciées d'un métamère commencent à s'isoler, restant quiescentes jusqu'au stade du développement où elles donnent le membre.

La mélorhéostose résulterait d'une stimulation anormale de ces groupes cellulaires, soit par mauvaise induction, soit par absence de celle-ci.

Ces cellules élaboreraient ainsi un type primitif d'os, comme en témoigne l'abondance des dépôts calciques observés au microscope.

- KRAFT, en 1932, pense démontrer l'inexactitude de cette théorie métamérique, à partir des résultats expérimentaux obtenus par divers auteurs chez les amphibies et les poissons.

C'est ainsi que :

- HARRISSON, BYRNES et MANGOLD concluent que c'est le mésoblaste non segmenté du somatopleure qui constitue le facteur principal de la formation des membres.

- LEWIS met expérimentalement en évidence le fait qu'une atteinte des myotomes de la région d'un membre d'amblyostome n'a pas d'action sur le développement du membre lui-même, alors que les muscles de ce membre font défaut.

Il établit également que lorsqu'on transplante conjointement les cellules indifférenciées du bourgeon et d'autres tissus mésodermiques en un point quelconque du tronc, le membre se développe normalement ; son innervation est semblable à celle habituellement observée (nerfs unis aux ganglions spinaux par des plexus).

- En fait, la théorie de ZIMMER n'est pas inexacte. Les études embryologiques modernes montrent que :

- Les ébauches des membres ont déjà, à des stades très

précoces, la propriété d'auto différenciation. Il existe une localisation nette des potentialités. Ainsi s'expliquent les constatations faites par LEWIS.

- Chez les mammifères, les ébauches des membres se présentent sous l'aspect d'un mésenchyme pré-musculaire. "On ne sait pas si, chez l'embryon humain, le mésenchyme (..que l'on trouve au voisinage de la base des bourgeons des membres) dérive de la somatopleure ou des somites voisins, comme cela a été montré chez certains vertébrés inférieurs (expériences de GLUCKSMANN) compte tenu de l'innervation métamérique des muscles des membres, telle qu'elle apparait chez l'adulte, il semble bien que, chez l'homme également, ces muscles soient d'origine métamérique... ...les nerfs moteurs ont une évolution parallèle"; (LANGMAN traduit par PAGES 1965), et par conséquent il doit également exister une métamérisation osseuse.

- Le somite donne naissance ;

1/ par le sclérotome : au tissu conjonctif
au cartilage
à l'os

2/ par le dermomyotome : aux cellules musculaires
au derme et au tissu cellulaire sous-cutané

C'est pourquoi l'hypothèse de ZIMMER garde tout son intérêt. Elle a été reprise, sous une forme moins limitative par la théorie que nous allons envisager à présent, qui étend le processus aux localisations extraméliques.

IX- THEORIE ATTRIBUANT A UN TROUBLE INITIAL DE LA MORPHOGENESE L'ORIGINE DE LA MELORHEOSTOSE.

La majorité des auteurs s'y rallie actuellement, bien qu'aucune preuve formelle ne permette encore de l'affirmer.

MAROTEAUX (1964) place la maladie de LERI parmi les maladies osseuses constitutionnelles avec trouble de la structure osseuse, avec les autres dystrophies osseuses condensantes que sont :

- l'ostéopétrose ;
- la pycnodysostose ;
- l'ostéopoecilie ;
- la maladie d'Engelmann.

Quels sont les arguments justifiant cette prise de position des auteurs modernes ?

a- La nature congénitale de la mélorhéostose semble l'hypothèse la plus vraisemblable.

Elle seule permet d'expliquer les maladies de LERI se manifestant dès la naissance, après un accouchement normal.

Pour mémoire, rappelons les cas cités par LEGER, DUCROQUET et LEGER :

- WIDMANN-STRECHER : "déviation du pouce gauche" remarquée dès la naissance alors que c'est à l'âge de 6 ans qu'est porté le diagnostic de mélorhéostose du membre supérieur droit ;

- MULLER-ALBERTI : lésions du pied gauche chez une fillette de 8 ans ayant subi une désarticulation du Vème orteil, dévié dès la naissance.

- GILLESPIE et SIEGLING : raccourcissement d'une jambe et déformation des orteils dès la naissance chez une fillette de

7 ans dont la radiographie de la hanche était cependant normale à l'âge de 1 mois.

Il ressort de ces observations que le diagnostic est fait, dans ces cas, a posteriori.

Cependant, comme beaucoup d'autres affections constitutionnelles, la mélorhéostose peut ne se manifester que plus tard :

- au cours de l'enfance ;
- ou même à l'âge adulte.

Un autre argument plaide en faveur de l'origine congénitale de cette affection.

- La relative fréquence de malformations congénitales certaines associées : hémi-vertèbres
craniosténose
naevus etc...

b- A quel type de malformation congénitale peut-on rattacher la mélorhéostose ?

- Jusqu'à présent rien ne nous permet de penser qu'il s'agit d'une maladie génotypique.

Aucune transmission familiale ou héréditaire certaine n'a pu être encore observée.

Les seuls cas signalés restent très imprécis et ne s'appuient sur aucun document radiologique indiscutable (BERTELSEN-RUSKOWSKI).

- Il ne semble pas non plus s'agir d'une maladie chromosomique. Seuls des caryotypes pourraient nous permettre de nous faire une opinion plus précise à ce sujet.

- Une embryopathie, maladie acquise, parait plus vraisemblable.

LAMY précise que ce type de malformation ne peut survenir :

"Que pendant une période fort brève, la phase dite d'embryogénèse qui, dans l'espèce humaine, ne s'étend pas au-delà du troisième mois de la vie intra-utérine. Plus tard, l'embryon est devenu un foetus ; celui-ci, certes, peut encore être victime d'une agression de la part d'un virus ou d'un parasite, capable de provoquer chez lui des lésions, mais ses tissus sont constitués, ses viscères sont construits, ils ne peuvent plus être remaniés par un processus malformatif".

"De nombreuses expériences effectuées chez les animaux ont démontré qu'un certain nombre de facteurs sont capables de s'opposer à l'édification correcte d'un tissu... s'ils exercent leur action pendant la période initiale de la gestation".

La nature exacte du ou des facteurs responsables de l'embryopathie restant inconnue, comme c'est actuellement le cas pour un certain nombre d'anomalies congénitales.

c- A quel stade de la morphogénèse surviendrait cette embryopathie ? Quels sont les groupes cellulaires vulnérables ?

Avant la fin du troisième mois, nous l'avons vu. Le stade exact reste cependant difficile à déterminer. On pourrait peut-être le déduire du type d'atteinte observé ultérieurement.

Pour LANGMAN (1965) : "lorsqu'un agent tératogène agit aux premiers stades du développement, il altère soit la majorité ou la totalité des cellules de l'embryon, entraînant la mort de celui-ci, soit seulement un petit nombre de cellules, auquel cas, en raison de ses hautes potentialités de compensation à ce stade,

l'embryon sera capable d'en assurer la suppléance, si bien qu'aucune malformation ne sera apparente.

Au cours de la deuxième phase, c'est à dire du stade de différenciation intensive, la majorité des agents tératogènes sont extrêmement actifs et déterminent de nombreuses malformations. Cependant, le type de malformation dépend de l'organe qui est le plus vulnérable au moment de l'exposition".

- Les lésions de la mélorhéostose frappent les dérivés du mésoblaste.

Celui-ci, en effet, donne naissance vers la fin de la 3ème semaine aux somites. Ceux-ci donneront à leur tour, vers le milieu de la 4ème semaine, deux formations :

. le sclérotome d'où dérivent : le tissu conjonctif
le cartilage
l'os

. le dermomyotome qui donne naissance :
aux cellules musculaires
au derme et au tissu cellulaire sous-cutané.

C'est dire que lorsque l'ensemble de ces dérivés mésoblastiques sera atteint, l'agression se sera vraisemblablement produite avant que les cellules du somite intéressé n'aient perdu leur forme épithélioïde.

Par contre, lorsque seul l'os est touché, l'agression aura eu lieu au stade où le sclérotome s'est déjà différencié en mésenchyme.

Les formes cliniques associant maladie de LERI et affections frappant des dérivés ectodermiques (peau, système nerveux) font supposer l'existence d'une agression plus antérieure chronologiquement :

aux tous premiers stades de la vie embryonnaire, avant la gastrulation, c'est à dire avant que l'ectoblaste primaire ne donne naissance aux deux feuillets distincts, mésoderme et ectoderme.

Ce mode de détermination ne tient cependant pas compte d'un fait important :

GIROUD et LELIEVRE rappellent en effet que :
"la spécificité des feuillets n'est pas absolue... la question d'origine pure aux dépens d'un feuillet défini parait moins importante que celle des actions diverses que les éléments doivent subir".

d- Quel pourrait être le mode d'action de l'embryopathie sur les cellules qu'elle frappe ?

Il s'agit d'une altération intéressant un groupe de cellules déjà différenciées.

1/ Il faudrait donc, logiquement, admettre l'action d'une "sommation" probablement par induction locale ; le trouble porterait sur les centres mêmes des organes directeurs de la morphogénèse.

- Ainsi, un certain nombre de cellules, détournées de leur destinée normale, élaboreraient, suivant un mode de développement normal, des formations pathologiques, osseuses ou conjonctives.

- Ceci pourrait aboutir à :

. un excès de formation osseuse, d'abord ostéocondensation, puis hyperostose et apparition d'ossifications aberrantes dans les parties molles ;

. une prolifération de fibres collagènes provoquant la sclérose puis l'atrophie des régions primitivement atteintes.

On peut concevoir, en outre, l'existence de réactions locales au niveau des tissus environnants, épargnés par l'embryopathie.

2/ Un autre mode d'action peut être envisagé : la mélorhéostose représenterait l'ensemble des séquelles laissées par l'embryopathie.

Les régions atteintes évolueraient progressivement vers la sclérose, permettant ultérieurement la constitution de dépôts calciques en ces zones altérées.

e- A quel type anatomo-pathologique rattacher cette hypothétique anomalie congénitale ?

Par ses caractères :

- affection lentement évolutive, stable, persistante, non régressive spontanément, non hyperplasique (elle ne dégénère pas) ;
- processus pathologique obéissant aux mêmes lois que l'ossification générale du corps (JUNGHAGEN) ;
- ne modifiant pas la biologie de l'os atteint (VON MURALT), la mélorhéostose semble proche des naevi.

. Dans certains cas particuliers où la maladie de LERI est responsable de lésions hypertrophiques, l'hypothèse de LIEVRE et de WEISSMANN-NETTER, assimilant celle-ci à un naevus vasculaire, semble se justifier.

. Mais il est d'autres lésions que cette hypothèse ne peut expliquer :

lorsque la mélorhéostose comporte des lésions de type atrophique, il faudrait supposer qu'il s'agit alors :

- soit d'un autre type naevique ;
- soit d'une autre anomalie congénitale.

f- Au total, la théorie attribuant à un trouble initial de la morphogénèse l'origine de la mélorhéostose précise :

- que ce trouble est vraisemblablement dû à une embryopathie ;
- survenant aux tous premiers stades de la vie embryonnaire ;
- agissant soit par "sommation", soit par la tendance évolutive sclérosante qu'elle laisse à titre de séquelle au niveau de certains groupes cellulaires.

Cette hypothèse fournit une explication plausible de la curieuse distribution des lésions.

Elle justifie les cas extra-méliques de la maladie.

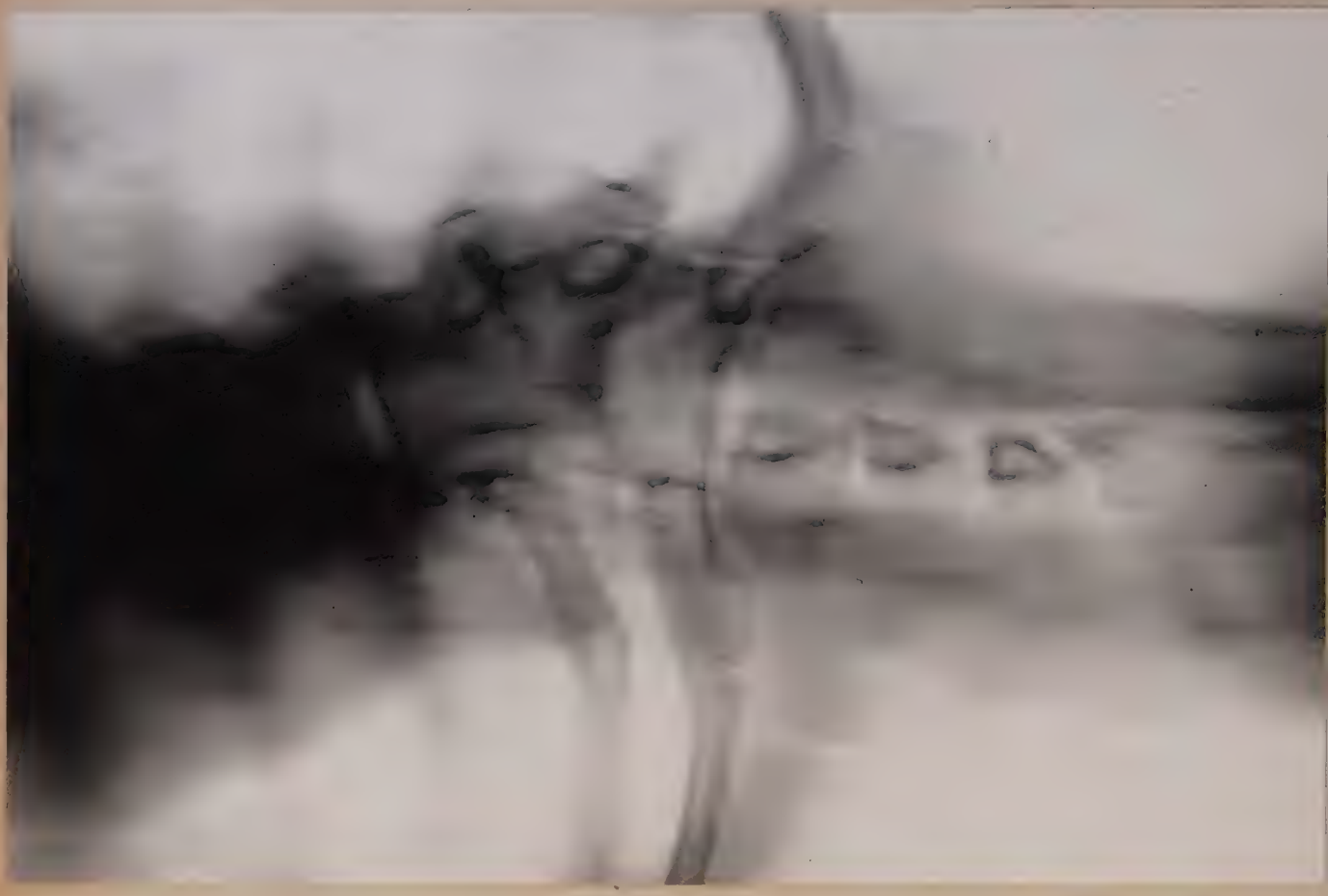
Mais elle ne permet pas de connaître la nature exacte du facteur véritablement responsable, l'étiologie de l'embryopathie en cause restant inconnue.

RADIOGRAPHIES

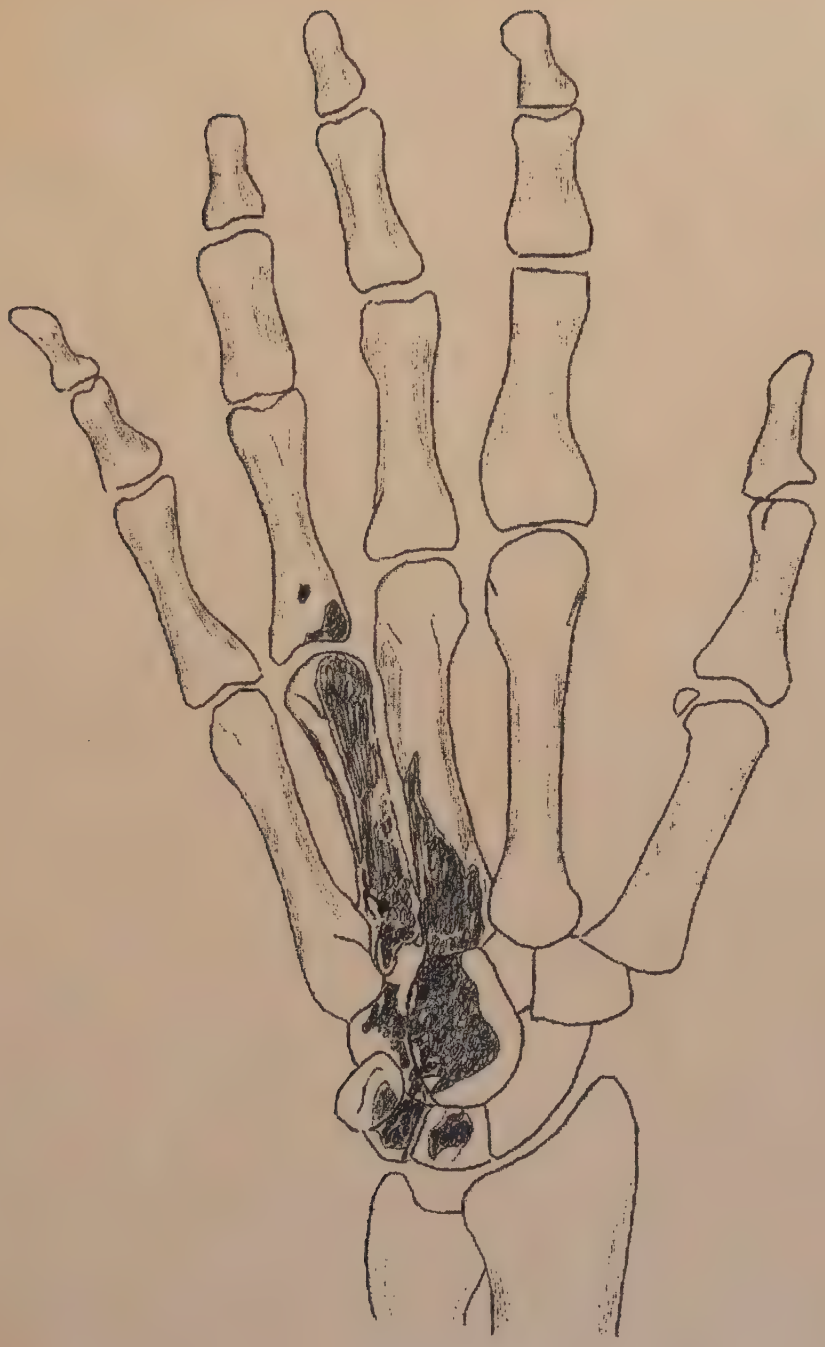
I- Articulation du coude droit

II- Charnière cervico-dorsale avec hémi-vertèbre D_3 en coin - Tomographie -

III- Main droite.



Distribution de la plage supérieure de la mélorhéostose.



Distribution de la plage inférieure de la mélorhéostose

C O N C L U S I O N S

1/ La mélorhéostose est une dystrophie osseuse rare, décrite en 1922 par LERI et JOANNY.

2/ Nous apportons, dans ce travail, l'observation d'un nouveau cas de cette affection.

3/ Il s'agit d'une forme habituelle, monomélique, localisée au membre supérieur droit.

a- Elle répond aux critères classiques précisés par LIEVRE en 1959 :

condensation osseuse, extrêmement dense, hypertrophique, descendant verticalement en deux plages, supérieure et inférieure, réalisant chacune une coulée opaque continue, respectant les interlignes articulaires.

b- Les principaux signes cliniques de la mélorhéostose ont été trouvés :

- douleur ;
- limitation des mouvements ;
- modifications morphologiques, à la vérité assez subtiles, bien que nettes :
  . asymétrie des poignets
  . et des grilles métacarpiennes
- discrètes modifications des parties molles :
  . tissu cellulaire sous-cutané très dense, anormal, grisâtre.

4/ Les particularités de cette observation résident :

a- Dans la coexistence d'une malformation congénitale : hémi-vertèbre D3 avec aplasie de la 3ème côte gauche, pouvant faire supposer que la mélorhéostose et cette malformation vertébrale sont les témoins d'un même désordre.

b- Dans la séméiologie sensitive tout à fait particulière :

- la douleur est un symptôme fréquent de la maladie de LERI, mais elle réalise ici un syndrome sensitif très particulier, interprêté comme un syndrome du canal carpien.

5/ Soulignons l'intérêt que présente ce syndrome du canal carpien révélant une mélorhéostose :

nombreuses sont les étiologies susceptibles de provoquer un tel syndrome, et non exceptionnelle est l'atteinte du carpe dans la mélorhéostose ; pourtant, à notre connaissance, c'est la première fois qu'un tel cas se présente, éventualité pourtant logique puisque les affections susceptibles de modifier le contour du canal carpien ou le volume de son contenu peuvent provoquer un syndrome du canal carpien.

Cette observation a eu l'intérêt de nous faire reprendre la sémiologie de ce syndrome, qui présente ici une grande richesse d'expression.

6/ Nous avons repris les discussions qui se sont fait jour à propos de la mélorhéostose, et, en particulier, à l'égard de sa pathogénie :

- certaines hypothèses n'ont qu'un intérêt historique, les autres apportent d'intéressantes explications, soit du mécanisme, soit de l'étiologie de cette affection. La tendance actuelle

nous a semblé s'orienter vers la théorie d'une origine constitutionnelle, embryopathique.

La mélorhéostose devient ainsi une anomalie congénitale dont la cause exacte et le mécanisme physio-pathologique restent à déterminer.

VU : LE PRESIDENT

Signé : GROSSIORD

VU : LE DOYEN

Signé : G. CORDIER

Vu et Permis d'Imprimer
Le RECTEUR de l'Académie de Paris

Signé : ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

AARSETH S. - Melorheostosis. A Case with biopsy.
Acta. Med. Scandinav., 1948, 131, 394-402.

ALDENHOFEN H. - Beitrag Zur Melorhéostose. Über einen Fall von auf eine Extremität beschränkter Knochenverdichtung (Melorhéostose Leri-Osteosis hyperostotica monomelica).
Wiener Klin. Wschr., 1934, 13, 1541-1542.

BADE H. - Ein Fall von Melorheostose.
Röentgenpraxis. 1942, 14, 305-308.

BASCH M. - Le syndrome de Thibierge-Weissenbach.
Thèse Médecine Paris, 1931.

BASTIN J.M. - Association de melorhéostose et de naevus apilaire
J. Belg. Méd. Phys. Rhumat. 1956, 11(2), 65-68.

BENASSY J. - L'ostéogénèse neurogène.
Rev. Rhumat., 1961, n° 5, 28, 234-240.

BERNARDCZYK K. - Melorheostosis.
Chir. Narz. Ruchu, 1956, 21, 399-402.

BERTELSEN A. - Melorheostosis. Osteosis eburnisans monomelica
Acta Chir. Scand., 1939, 83, 561-570.

BILLICH H.V. - Über ein seltenes Bild einer symmetrischen Erkrankung des Extremitätenskelette.
Röntgenpraxis, 1931, 3, 984-988.

BOECKER W. - Zum Krankheitsbild der Melorheostose (Léri) ; 2 kasuistische Beiträge.
Fortschr, 1951, Geb. Röntgenstr. 74, 299-305.

BOGGON R.H. - Melorheostosis and gummatous Ulcers.
Proc. Roy. Soc. Med., 1938, 32, Clinical Section 439-440.

BOYER G.S. et BERG H.M. - Melorheostosis ; a case with monomelic distribution.
Minnesota Med., 1949, 32, 979-985 ; 1036.

BRACHT H. - Ein Beitrag zur Melorheostose.
Ztschr. Orthop., 1952, 82, 550-556.

BRAILSFORD J.F. - Ossifying haematomata and other simple lesions mistaken for sarcomata.
Brit. J. Radiol., 1948, 21, 157-170.
The Radiology of Bones and Joints. Edi. 4, p. 96-97 - Baltimore, The Williams and Wilkins Co., 1948.

BRAIN R., WRIGHT D. et WILKINSON M. - Spontaneous compression of both median nerves in the carpal tunnel ; 6 cases treated surugically.
Lancet, 1947, 252, 277-282.

BRAUER W. - Die Melorhéostose und ihre forme fruste.
Fortsch. Roentgenstrahl., 1951, 74=5, 562-565.

BULLO E. et ROLLA A. - Sulla Meloreostosi.
Arch. ortop. (Bologna), 1940, 56, 717-725.

BURY K.J. - Mélorheostose leri - Über einen Fall doppelseitiger Lokalisation der hyperostotischen und osteosklerotischen Prozesse am Becken und unterer Extremität.
Röntgenpraxis, 1939, 11, 292-300.

BYRNES E. et MANGOLD O. - Das Determinations problem Zweiter Teil. Die paarigen Extremitäten der Wilbeltiere in der Entwicklung.
Ergebn.d.Biol., 1929, 5, 290.

CAFFEY J. - Pediatric X-Ray Diagnosis : A textbook for Students and Practitioners of Pediatrics, Surgery and Radiology.
Fourth edition. Year Book Publisheds, Inc., Chicago, 1961,

CALVI N. - Considerazioni su di un caso di morbo di Léri.
Radiol. Med. (Tor.), 1959, 45, fasc. 12, 1200-1207.

CAMPBELL C.S. - Melorheostosis of the upper limb, report of a case.
J. Bone and Joint Surg., 1955, 37-B, 471-473.

CANIGIANI T. - Zum Krankheitsbild der "Melorheostose"
Röntgenpraxis, 1938, 10, 271-274.

CARBOU P. - Les lésions osseuses de la Neurofibromatose
Thèse Toulouse 1950, n° 86, 56 p. Imprimerie Parisienne.

CARPENDER J.W.J., BAKER D.R., PERRY S.P., et OUTLAND T. - Melorheostosis ; report of a bilatéral case.
Amer. J. Roentgenol. et Rad. Therapy, 1943, 49, 398-404.

CASTIGLIONI G. - Per la classificazione e la patogenesi della osteosi monomelica eburneizzante (meloreostosi). Studio clinico ed anatomo-istoligico. Policlinico (Sèz. Chir.), 1933, 48, 58-86.

CASUCCIO C. - Sull'osteosi eburneizzante monomelica. Chir. Organi di Movimento, 1937, 23, 9-18.

CHERUBINI C. - Sopra un caso di meloreostosi. Boll. e. Mem. Soc. Tosco-Umdra Chir., 1954, 15, 57I-58I.

CHEVALLIER J. et AZVELOS L. - Un cas de Mélorheostose. Rev. Rhum., 1956, 23, 595-599.

CLAVEL M. - La melorheostosis. Cir. ap. locom., 1948, 5, 330-334.

CLEMENT R. et COMBES-HAMELLES A. - Mélorhéostose et sclérodermie en bandes. Ostéopycnose et histopycnose. Presse Méd., 1943, 5I, 3II-3I3. et Am. Pédiat., 1946, 167, 300. et Bull et Mém. Soc. Med. Hop. Paris, 1942, 58, 423-427.

COMBY J. - Melorheostose. Arch. de méd. d. enf., 1928, 3I, 74I-749.

CONTI R., COZZOLINO A. - Su un caso di meloreostosi. Arch. ortop. (Milano), 1959, 72, 1554-1569.

DANKO J. et SZINNYAI M. - Mélorhéostose. Fortsch. Röntgenstr., 1943, 67, 298.

DELHERM, MOREL-KAHN et COUPUT - Sclerodermie et lésions osseuses. Bull et Mém. Soc. de Radiol. Méd. de France, Paris, 1925, 13, 110

DILLEHUNT R.B. et CHUINARD E.G. - Melorheostosis Léri ; A case Report (with scleroderma). J. Bone and Joint Surg., 1936, 18, 93I-996.

DISSING I., POCK-STEEN O.C. - Melorheostosis Léri. Ugeskr. Laeg., 1962, 124, 1730-1737.

DREYFUS P. - Le syndrome du canal carpien. La Vie Médicale, 1964, 45, n° spécial 49-57.

DREYFUS P. et PHANKIM-KOUPERNIK M. - Les acroparesthésies nocturnes. Rev. Prat. Paris, 1964, XIV, n° 26, 3247-3254.

DURHAM R.H. - Case of scleroderma with extensive subcutaneous, periarticular and vascular calcification.
Ann. Clin. Méd., 1927, 5, 679-691.

ELKELES A. - Melorheostosis Involving All Limbs, Pelvis and Sacrum = X-ray.
Transactions of The Medical Society of London, 1954, 70, 204.

FAIRBANK H.A.T. - Increased and decreased density of bone with special reference to fibrosis of marrow.
Brit. J. Surg., 1939, 27, 1-33. et

Melorheostosis-Synonym Léri-type of osteopetrosis.
Osteosi eburneizzante monomelica (Putti).
J. Bone It. Surg., 1948, 30-B, 533-543.

FEJER E. - Über einen interessanten Fall von Mélorhéostosis.
Acta Radiol., 1948, 29, 112-116.

FITCH W.M. et BORDELON I.M. - Melorheostosis Léri. Report of a case.
Virginia Med. Monthly. I952, 79, I47-I5I.

FRANKLIN E.L., et MATHESON I. - Melorheostosis. Report of a case with a review of the literature.
Brit. J. Radiol. I942, I5, I85-I9I.

FROELICH - Inflammation éburnante du Tibia (maladie de Putti).
Rev. d'orthop., 1929, 16, 1-31.

GAGNA F. - Contributo casistico allo studio delle osteopatie eburneizzanti primitive.
Minerv. med. Tor., 1955, 46(7), 194-206

GARLAND H., SUMMER D., CLARK J.M.P. - Carpal tunnel syndrome.
Brit. Med. J., 1963, 1, 581-585.

GESCHICKTER L.F. - The Roentgenologic diagnosis of bone tumors.
Radiology, 1931, 16, 111-180.

GILLESPIE J.G. et SIEGLING J.A. - Melorheostosis Léri (case with scleroderma).
Am. J. Dis. Child. I938, 55, 1273-1279.

GIROUD A. et LELIEVRE A. - Eléments d'Embryologie. Troisième édition revue et corrigée. LIbrairie E. le François, Paris, 1948.

GLIMCHER M.J., HODJE A.J. et SCHMITT F.O. - Macromolecular aggregation states in relation to mineralization : the collagen-hydroxyapatite system as studied in vitro
Proc. Nat. Acad. Sc., 1957, 43, 860-867.

GLÜCKSMANN A. - Ueber die Entwicklung der Amniotenextremitäten und irhe Homologie mit den Flossen.
Z. Anat. Entwicklungs gesch., 1934, 102, 498.

GOLDSCHLAG F. - Über eine Kombination von Trophödem Neige mit Melorheostose Léri.
Dermat. wchnschr., 1939, 89, I76I-I766.

COTTLIEB G. - Ein seltsamer Fall der Lerischen Melorheostose.
Wien. Klin. Wchnschr., 1936, 49, I099-II00.

GOZLAN A. - Le syndrome du canal carpien et l'acroparesthésie.
Thèse, 53 p., Paris, 1962, dactyl.

GREEN A.E., ELLSWOOD W.H., COLLINS J.R. - Melorheostosis and Osteopoikilosis, with a review of the literature.
Amer. J. Roentgenol. I962, 87, I096-IIII.

HALL G.S. - Contribution to study of melorheostosis ; unusual bone changes associated with tuberose sclerosis.
Quart. J. Med., 1943, I2, 77-I00. et

Tuberose sclerosis, rheostosis, and neurofibromatosis,
Quart. J. Med., 1940, 9, 1-10.

HALL R. - A case of melorheostosis with cutaneous hoemangioma and lymphatic vesicles.
J. Bone Joint Surg. mai 1961, 43-B, 335-337.

HARRISSON R.G. - Experiments on the development of the Fore Limb of Amblyostoma, a self-Differentiating Equipotential System.
J. Exper. Zool., 1918, 25, 4I3.

HESCOVICI H. - La Mélorhéostose.
Thèse, Paris, 1947, n° 730.

HESS W.E. et STREET D.M. - Melorheostosis ; relief of pain by sympathectomy.
J. Bone and Joint Surg., 1950, 32-A, 422-427.

HILL T. - Melorheostose Léri-Kasuistischer Beitrag.
Zentralbl. f. Chir. I939, 66, 2I53-2I57.

HILTON G. - Familial chondrodystrophy with rheostosis treated by X-ray therapy.
Lancet, 1934, 1, 122-124.

HOFFKEN W. and HEIM G. - Melorheostose mit Sklerosierung der Knochen im rechten oberen Körperquadranten, Schädelbeteiligung und Hautveränderungen.
Fortschr. Geg. Röntgenstr. I95I, 74, 289-298.

HORWITZ T. - Monomelic medullary osteosclerosis of unknow etiology Radiology, 1941, 36, 343-351.

HUBENSTORF H. - Ein Beitrag zur Melorheostose. Wien. Med. Wschr., 1957, 107(50), 1028-1029.

HUSSENSTEIN J. - A propos d'un nouveau cas de Mélorhéostose. Mém. Acad. Chir. 3-10 Juillet 1957, 83, n° 21-22 641-646.

IVANICHENKO G.A. - 2 cas de Melorhéostose (en Polonais) Vestn. Rentgenol. Radiol. 1959, 34, 84-87.

IVANOV G. - Sluchai of melorheostosis illi bolestta na Leri. Suvrem. med. Sofia, 1955, 6(2), 100-102.

IVANOV G., TSANKOV I. - Sluchai na meloreostoza. Khirurgïa (Sofia) 1958, 11(4), 368-370.

JEUNE M., VIALTEL M., et CHARRAT A. - Mélorhéostose. Pédiatrie, 1952, 41, 222-224.

JUNGHAGEN S. - Sur la mélorhéostose. J. radiol. et Electrol. 1930, 14, 495-500.

KAHLSTORF A. - Zur kenntnis der Melorheostose (Leri) Und der generalisierten Ostitis condensans oder Osteopoikilie (Albers-Schönberg). Röntgenpraxis. 1930, 2, 721-732.

KEMKES H. - Uber einen Fall seltener Erkrankung der Knochen einer Extremität. Arch. Klin. Chir., 1929, 156, 268-273.

KIBBY S.V. - Melorheostosis, with report of a case. Radiology, 1941, 37, 62-67.

KIRSCH K. - Die Melorheostose aus der Sicht des orthopäden. Arch. orthop. Unfall chir., 1959, 51, 226-240.

KLOPFER F. - Die Melorheostose (Ein Beitrag Zur Röntgensymptomatologie, zur Histologie und Differentialdiagnose). Fortschr. Geb. Röntgenstr. 1949, 72, 47-57.

KOULUMIES M. - A case of Melorheostosis. Arch. Radiol. 1950, 34, 529-532.

KOZ'MIN A.A. - Sluchai meloreostoza.
Vest. rentg. 1954, n° 26, 77-80.

KRAFT E. - Melorheostosis of Leri : a flowing hyperostosis of a single extremity ; report of two cases.
J. Amer. Med. Ass. I932, 98, 705-709.

KRAFT E. - The Pathology of monomelic flowing hyperostosis or melorheostosis.
Radiology, I953, 20, 47-55.

LAGOMARSINO E.H., ROCA C.A. et LAGO H. dal. - Osteosis eburnizante monomielica.
Rev. Ortop. y traumatol. I938, 7, 255-265.

LAMY M. - Les malformations congénitales et les malformations héréditaires.
Rev. Méd. Paris, 1964, n° I7, 9I5-9I8.

LANGMAN J. - Embryologie Médicale. Traduit par Pagès (R.)
Préface de Tuchmann-Duplessis (H).
Paris, Masson Ed., 1965.

LANGSTON H.H. - Bone dystrophy of unknow aetiology.
Proc. R. Soc. M., Lond., 1950, 43:4, 299-30I.

LANYI A. - Pripad melorheostosis
Bratisl. lek. listy., 1951, 31, 7-8 ; 740-74I.

LASSERRE C. - Un cas de Melorhéostose
Rev. Rhum., 1960, 27, 347-350.

LEGER L., DUCROQUET R. et LEGER H. - Maladies du squelette.
Masson et Cie, Ed. Paris, 1949.

LERI A. et JOANNY - Une affection non décrite des os : hyperostose "en coulée" sur toute la longueur d'un membre ou "mélorhéostose".
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hop. Paris, 1922, 38, 1141.

LERI A. et LIEVRE J.A. - La mélorhéostose. Hyperostose d'un membre "en coulée"
Presse Méd. I928, 36, 80I-805.

LERI A., LOISELEUR et LIEVRE J.A. - Etude clinique, anatomique et expérimentale de la mélorhéostose.
Bull. et mém. Soc. méd. d. hôp. de Paris 1930, 54, 1210-1217.

LERICHE R. et POLICARD A. - Les problèmes de la physiologie normale et pathologique de l'os.
Masson et Cie. Paris, 1926.

LE VAY A.D. - A Case of Mélorheostosis.
Brit. J. Surg. 1946, 34, 211-212.

LEWIN P. et MAC LEOD S.B. - Osteosclerosis with distribution suggesting that of the ulnar nerve ; an unclassified bone condition.
J. Bone (and Joint) Surg., 1925, 7, 969-981.

LEWIS W.H. - The Relation of the Myotomes to the ventrolateral Musculature and the Anterior Limbs in Amblystoma.
Anat. Rec. 1910, 4, 183

LIEVRE J.A. - Sur la mélorhéostose (à propos d'une nouvelle observation).
Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Hop. Paris 1947, 63, 1081-1086

LIEVRE J.A. - Mélorhéostose, observation et discussion pathogénique.
Rev. Rhum., 1953, 20, 788-790.

LIEVRE J.A. et BLOCH-MICHEL H. - Les lésions osseuses de la Neurofibromatose.
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hop. Paris, 1950, 54, 1192-1207.

LIEVRE J.A., DECHAUME M., CREPY C., LIEVRE J.A., BISMUTH V. - Mélorhéostose cranio-faciale.
Rev. Rhum. Decembre 1959, 26, 785-792.

LUNEDEI A. - La Rachireostosi. A proposito di un caso di "iperostosi acolata" della colomna vertebrale con segui di grave ipertensione endocrania ed emorragia meninga.
Riv. Chir. Med., 1935, 36, 763-784.

Mc CARROL H.R. - Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis.
J. Bone It. Surg., 1950, 32-A, 601-617.

Mc GUINNESS A.E., WATSON L.C.A., LINSELL C.K. et INGLIS K. - Melorheostosis : its relation to associated conditions and a case report.
Australasian Ann. Med., 1953, 2, 84-93.

MANGOLD O. - Das Determinations problem Zweiter Teil : Die paarigen Extremitäten der Wilbeltiere in der Entwicklung. Ergebn.d.Biol. I929, 5, 290

MARGAROT J., GIRAUD G. et BERT J.M. - Syndrome heminoevique et osteopathie raréfiante à prédominance homonyme. Rev. Rhum., 1943, IO, I04-I08.

MAROTEAUX P. - Essai de classification des maladies osseuses constitutionnelles. Revue de Médecine, 1964, nº I7, 94I-948.

MAROTEAUX P., LAMY M. - Mélorhéostose chez l'enfant. Ann. Pediat. I96I, 8, 570-575.

MAROTEAUX P., LAMY M. - Mélorhéostose, Osteopecilie et Sclérodermie circonscrite. Ann. Pédiat. I96I, 8, 570-580.

MASSERINI A. - Sul morbo de Léri : revisione della litterature e contributo casistico. Radiol. Med. (Torino), 1944, 31, 183-194.

MEDA G. - Sulle osteopatie fibrose e deformati con particolare riguardo al morbo di Paget. Radiol. Med. (Torino), 1927, 14, 885-9I7.

MEISELS E. - La mélorhéostose. Bull. Soc. Radiol. Méd. Fr., 1928, I6, 24I-244. et

Une nouvelle observation de melorheostose. Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1928, 52, 1531-1534.

MICHALOWSKI E. - Ein Beitrag zur Melorheostose (Leri). Zentralbl. f. Chir., 1935, 62, 1344-1347.

MILANI E. - Su di un caso di osteosi eburneizzante monomelica. Arch. Radiol. (Napoli) 1930, 6, 70-74.

MILIAN G., PERIN L. et HOROWITZ - Sclérodermie calcaire. Bull. Soc. Franc. Dermat. et Syph., 1930, nº 4, 475 et nº 5, 55I.

MOORE J.J. et DE LORIMIER A.A. - Melorheostosis Léri, review of the literature and report of a case. Amer. J. Roentgenol. I933, 29, I6I-I7I.

MORRIS J.M., SAMILSON R.L., CORLEY C.L. - Melorhéostosis. Review of the literature and Report of an Interesting case with a Nineteen-Year Follow-up. J.Bone Jt. Surg., 1963, 45-A-2-Nº6, p. II9I à I206.

MORTON K.S. - Melorheostosis a case report.
Canad. M.A.J., 1957, 77, 590-592.

MULLA N. - Melorheostosis and pregnancy.
Obst. gyn. 1958, N.Y. 12(2), 219-220.

MULLER-ALBERTI W. - Ein beitrag zum krankheitsbilde der Melorheostose.
Ztschr. f. orth. 1941, 72, 194-211.

MURALT R.H. Von - Die Melorheostose als biologisches problems
Z. Orthop., 1953, 84, 88-95.

O'MURRAY R. - Melorheostosis associated with congenital arteriovenous aneurysms.
Proc. Roy. Soc. Med. 1951, 44, 473-475.

MUZII M. - Iconographia rara di malattie delle ossa.
Radiol. Med. 1926, 13, 435-438.

NATVIG P. - A case of Melorheostosis.
Acta Radiol., 1936, 17, 498-505.

NUNEZ P.O. - Melorheostosis.
Arch. Soc. Cir. Hosp. 1946, 16, 369-374.

OTTOLENGHI C.E. - Osteosis eburnizante monomelica.
Bol. y. Trad. Soc. Cir. Buenos-Aires, 1938, 22, 348-357.

O'CONNELL (FISK G.R.) - Melorheostosis (Léri)
Proc. Roy. Soc. Med., 1951, 44, 78-82.

PAGANO G. - Su di un caso di osteosi eburneizzante monomelica di Putti-Léri-Lewin (méloreostosi).
Min. Ortop., 1954, 5, 477-479.

PEARSE H.E. et MORTON J.J. - The stimulation of bone growth by venous stasis.
J. Bone and Joint Surg., 1930, 12, 97-111.

PERMIAKOV N.K. - 1 cas de mélorhéostose (en Russe)
Arkh. Pat. 1961, 23, (12) 77-79.

PERNET J. - Ueber einen Fall von Sklerodermie und Hautverkalkung
Arch. f. Dermat. Und Syph., 1926, 152, 337-343.

PICKL H. - Das Bild der Melorheostose im Vergleich zu ähnlichen, gutartigen Knochentumoren.
Münch. Med. Wschr., 1952, 94, 1509-1514.

PIERGROSSI A. - Su di un caso di osteosi eburneizante monomelica (Meloreostosi).
Arch. di radiol., 1931, 7, 20-50.

PIETRABISSA G. - Su un caso di osteosi eburneizzante monomelica di Putti-Léri-Lewin.
Minerva ortop. Tor., 1954, 5(11), 461-465.

PORTNOW G.M. - De la Mélorhéostose (maladie de Léri) (en polonais)
Vestn. Rentgenol. Radiol. 1939, 23, 331-335.

PUTTI V. - Una nuova sindrome osteopatica : l'osteosi eburneizzante monomelica.
Chir. Organi di Movimento 1927, II, 335-361.

RADOCHAY L. et SOMOGYI J. - A melorheostosis (Léri). Ujabl esete.
Orvosi Hetil., 1957, 98, 741-742.

RADULESCO Al. D. - L'hypertrophie totale du membre inférieur avec naevus plan vasculaire, ostéosclérose partielle et acrocyanose.
J. Radiol., 1935, 19, 575-581.

RAMPOLDI A. et PERUGIA - Sulla melorheostosi.
Ortop. (e traumatol.), 1953, 21, 375-401.

RAYNAL L. - Un cas de mélorhéostose.
Acta Physiother. Rheum. Belg., 1953, 8, 189-202.

ROBBINS H. - Anatomical study of the Median nerve in the Carpal tunnel and the etiologies of the Carpal-tunnel syndrome.
J. Bone Jt. Surg. 1963, 45-A, 953-966.

ROCHLIN D.G. - Sur la mélorhéostose (en Polonais)
Vestnik rentgen. i. radiol., 1931, 9, 292-296.

RUSKOWSKI Z. - Mélorhéostose.
Acta Chir. Ingoslavica, 1954, 1, 161-166.

SANCHIS OLMOS V. - Osteosis eburneizzante monomélica o melorreostosis.
Cir. Aparto. Locom. 1958, 5, 335-345.

SANTE L.R. - Principles of Roentgenological interpretation.
EDWARD BROTHERS, Inc. Ann Arbor., Michigan 1937, p. I24, 1944, p. I28(See Kraft, Radiology, 1933, 20, forx-rays of case).

SARKISSOW G.H. et IOUSBASCHEW S.A. - D'une forme rare de lésion du système du squelette (contribution à l'étude de la question de la mélorhéostose, de la maladie de marbre et de l'ostéopoecilie) (en polonais).
Vestn. Rentgenol. Radiol. 1939, 23, 337-34I.

SAUPE E. - Beitrag Zur Melorheostose
Klin. Wchnschr. 1932, II, 1183-1186.

SCHINZ H.R. - Ein Fall von Melorheostose vön und nach 20 Jahren
Radiol. Clin. (Basel), 1953, 22, 57-58.

SCHOR M.I. et HEINISMANN J.I. - über Kondensierende Prozesse im Knochensystem.
Fortschr. Geb. Röntgenstr., 1933, 48, 440-445.

SCHUKNECHT K.T. - Ein Beitrag zur Melorheostose Léri.
Zbl. Chir., 1953, 78, 843-845.

SCHUSTER G. - DIe Melorheostose.
Zentralbl. f. Chir., 1959, 84, 1961-1966.

SEAR H.R. - Melorheostosis and the creeping periostitic form of leontiasis. Report of a case of osteitis in a rib showing apparently a connecting link between two lesions.
Brit. J. Radiol., 1947, 20, 470-473.

SEZE S. de, et PHANKIM-KOUPERNIK M. - Acroparesthésies et syndrome du canal carpien.
Rev. Rhum. I962, 29, 244-25I.

SEZE S. de, et RYCKEWAERT A. - Maladies des os et des articulations.
Flammarion et Cie Ed. Paris, 1964.

SHAPIRO R.D., BERNSTEIN W.H. et BERMAN T.M. - Melorheostosis Léri. Report of case and a brief review of literature.
South. M.J. I953, 46, II02-II04.

SHELDON W.J. - A case of melorheostosis.

J. Pediat., 1955, 46, 233-237.

SIGUIER F., GROSSIORD A., GODEAU P., PANNIER S., SCHONBACH J., SCHNEIDER J.J. et OUANICH - Atrophies cutanées en bandes avec retard de croissance d'un membre inférieur. Rapports avec la sclérodermie et la spédatrophie de Lièvre. Soc. Med. Hôp. Paris, 1964, 115, n° 14, 1249-1253.

SILER V.E. - Unusual tumors of the forearm and hand ; a report on melorheostosis and neurofibroma. J. Bone Jt. Surg., 1953, 35 A, 518-519.

SORREL E. et QUENU L. - Deux cas de Mélorhéostose. Rev. d'Orthp. 1948, 34, n° 1-2, 3-16

SOTELO-ORTIZ F. - Monomelic Medullary Osteosclerosis case Report. Bull. Hosp. Joint Dis., 1954, 15, 95-100.

SPIEGEL M.E., and KORIANSKY G.H. - Melorheostosis Léri. Review of literature and report of a case. Am. J. Roentg., 1950, 64-5, 789-794.

STOREN H. - Ein kasuisticher Beitrag zur Beleuchtung der Melorheostose. Acta. Clin. Scand., 1936, 78, 94-102.

STUTZ E. - Über einen fall von Melorheostose des Beckens. Röntgenpraxis, 1941, 13, 63-65.

STUTZ E. - Osteopoïkilie und Melorheostose. Dtsch. Med. Wschr. 1946, 70, 101-103.

TANANYKIN N.I. - Dva Sluchaia meloreostoza. Vestnik Rentgenol. Radiol., 1957, 32 (supplément), 45-46.

THOMPSON N.M., ALLEN C.E.L., ANDREWS G.S., GILLWALD F.N. - Scleroderma and melorheostosis. Report of a Case. J. Bone and Joint Surg., 1951, 33-B, 430-433.

TREVETHICK R.A. - Melorheostosis. Lancet, 1953, 264, 25-26.

TRIVELLI L. - Sulla osteosi eburneizzante monomelica di Putti. Minerva Med. 1947, 1, 161-165.

UNANDER-SCHARIN L. - Melorheostosis. Report of a case. Acta Orthop. Scand. 1960, 30, 101-106.

VALENTIN B. - Über einen Fall von Mélorhéostose, (Osteosclerosis Osteosis eburnisans monomelica. Osteopathia hyperostocica. Fortschr. Röntgenstr., 1928, 38, 884-889.

VECCHIONE F. - La osteosi eburneizzante monomelica è sempre monomelica ?
Chir. Organi Nov., 1942, 27, 98-120.

WAHI P.N., MEHROTRA M.P., HALDAR P.R., LEHRI B., KUMAR P. - Melorheostosis.
J. Ass. Physicians India., 1963, 11, 301-308.

WAKELEY C.P.G. - Marble Bones (Albers-Schönberg disease).
Proc. Roy. Soc. Med. 1931, 25, 145-149.

WALLENSTEIN S. - Melorheostosis Léri.
Acta. Chir. Scand., 1952, 102:6, 463-474.

WATSON-JONES R., and ROBERTS R.E. - Calcification, decalcification, and ossification.
Brit. J. Surg. 1934, 21, 461-499.

WEIL M.P. et WEISMANN-NETTER R. - Un cas de rhéostose (mélorhéostose de André Léri et Joanny).
Gaz. méd. de France, 1932, 6, 50-52.

WEISMANN-NETTER R. -Du polymorphisme des atteintes osseuses de la neurimatose de Rechlinghausen ; des obscurités de leur pathogénie ; de leurs relations avec d'autres ostéopathies de cause inconnue, et, en particulier, mélorhéostose de Léri, naevus angiomateux hypertrophique etc...
Sem. Hôp. Paris, 1956, 32, 2719-2725.

WEISSMANN G. - Scleroderma associated with osteopoikilosis.
Arch. Int. Med., 1958, 101, 108-113.

WIDMANN B.P. et STECHER W.R. - Rhizomonomelorheostosis.
Radiologia. 1935, 24, 651-670.

WINKEL H. van, VERMASSEN A. - Een Geval van Melorheostis
Maandschr. Kindergeneesk. septembre 1956, 24, 195-198.

WOLTMANN - Median neuritis associated with acromegaly.
Arch. Neurol. pschy. 1941, 45, 680

WOYTEK G. - über einen eigenartigen hyperostotischen, vorne lich au der Lendenwirbelsaüle lokalisierten Knochenprozess. Melorheostose (Léri) der Lendenwirbelsaüle.
Deutsche Ztschr.f; Chir. 1933, 239, 565-579.

ZEMAN F. et VITEK J. - Beitrag Zur Kasuistik der Melorheostose
Zbl. Chir., 1959, 84, 672-675.

ZIMMER P. - Über einen Fall einer eigenartigen seltenen Knochenerkrankung, osteopathia hyperostotica. Melorheostose
Beitr.z.klin.Chir. 1927, 140, 75-85.

ZSEBÖK Z. et SARMAI E. - Angaben Zur Melorheostose.
J. internat. Chir., 1952, 6-12, 227-234.

TABLE DES MATIERES

Pages

INTRODUCTION

CHAPITRE I - Observetion..... 3

CHAPITRE II - Historique et Définition de la mélorhéostose..... 12

CHAPITRE III - Les formes cliniques typiques de la mélorhéostose..... 17

CHAPITRE IV - Mélorhéostose et syndrome du canal carpien..... 38

CHAPITRE V - Les formes associées particulières de la mélorhéostose, et les hypothèses qu'elles peuvent suggérer.. 42

CHAPITRE VI - Les hypothèses pathogéniques.... 56

RADIOGRAPHIE de la charnière cervico-dorsale et de l'articulation du coude droits

SCHEMA de la distribution de la plage supérieure de la mélorhéostose.....

RADIOGRAPHIE de la main droite.....

SCHEMA de la distribution de la plage inférieure de mélorhéostose.....

CONCLUSIONS..... 74

BIBLIOGRAPHIE..... 77

TABLE DES MATIERES..... 91